

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE & DE PHARMACIE
DE LYON

Année 1967

N° 181

LA TRACHEOMALACIE DU NOURRISSON

THÈSE

présentée

A LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 5 Décembre 1967

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

PICOT Christian

Ancien Interne des Hôpitaux de Lyon

Né le 11 Mai 1936 à VILLEURBANNE (Rhône)

EDITIONS DE L'A. G. E. L.

20, Rue François-Garçon - LYON (3^e)

1967

LA TRACHEOMALACIE DU NOURRISSON

THÈSE

présentée

A LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 5 Décembre 1967

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

PICOT Christian

Ancien Interne des Hôpitaux de Lyon

Né le 11 Mai 1936 à VILLEURBANNE (Rhône)

EDITIONS DE L'A. G. E. L.

20, Rue François-Garlin - LYON (3°)

1967

FACULTE MIXTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL de la FACULTE

Doyen Honoraire :

M. H. HERMANN - Correspondant de l'Institut

Doyen :

M. J. F. CIER

Assesseurs :

M. M. LEVRAT

M. J. DORCHE

Conseiller Administratif :

M. H. PRUVOST

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. TRILLAT - GARIN - GATE - GABRIELLE -
SANTY - DUCLOS - GUILLEMINET - HERMANN
ROCHET - POLLOSSON - ENSELME -
WERTHEIMER - SARROUY - LACROIX -
DECHAUME - BANSSILLON -

PROFESSEURS

MM. J. CIBERT	Clinique urologique
P. PONTUS	Physique biologique (détaché à Beyrouth)
M. CHAMBON	Chimie organique et toxicologie
F. PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale B
R. FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires
P. CROIZAT	Clinique médicale C
P. MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A
L. REVOL	Pharmacie galénique
H. PIGEAUD	Clinique obstétricale
J. BOURRET	Médecine du Travail
M. LEVRAT	Clinique médicale A
R. SOHIER	Bactériologie - Virologie - Immunologie
G. NETIEN	Botanique et Cryptogamie
P. BERTRAND	Clinique chirurgicale C
A. BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique
B. DREVON	Pharmacie chimique et Pharmacologie
L. ROCHE	Médecine légale et Déontologie
J. COUDERT	Parasitologie et Pathologie exotique
P. MOUNIER-KUHN	Clinique d'Oto-Rhino-Laryngologie et d'Audiophonologie

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553403_0009

MM. L. PAUFIQUE	Clinique Ophtalmologique
H. THIERS	Clinique de Dermatologie, Syphiligraphie et Allergologie
J. BRUN	Clinique de Pneumophtisiologie
J. CREYSSEL	Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique
M. DARGENT	Clinique Carcinologique
M. BERGER (1)	Physique nucléaire appliquée à la Médecine
A. GUICHARD	Anatomie Pathologique
P. GIRARD	Clinique Neuro-Psychiatrique et d'Hygiène Mentale
M. GIRARD	Clinique Médicale D
M. LATARJET	Anatomie
R. PEYCELON	Clinique Chirurgicale B
A. VACHON	Pathologie Médicale
P. GALY	Physio-Pathologie des Voies Respiratoires
J. PAPILLON	Radiologie
M. JEUNE	Clinique Médicale Infantile et Hygiène du Premier Age
A. GONIN	Thérapeutique
P. MONNET	Clinique Médicale Infantile B
J. CHATONNET	Physiologie B
P. GUINET	Clinique Endocrinologique
H. COLLET (1)	Chimie Générale et Pharmaceutique
A. TRILLAT	Clinique de Chirurgie Orthopédique
Ch. FREIDEL	Clinique Stomatologique
J. MARION	Clinique de Chirurgie et d'Orthopédie Infantiles
J. DORCHE	Matière Médicale et Législation Pharmaceutique
L. MANSUY (1)	Neurochirurgie
L. REVOL (1)	Hématologie
J. LECUIRE (1)	Neurochirurgie
H. LIARAS (1)	Clinique chirurgicale propédeutique
L. PERROT	Chimie
J. F. CIER	Physiologie A
J. PERRIN	Thérapeutique Chirurgicale et Chirurgie Opératoire
P. GOINARD (1)	Clinique Thérapeutique chirurgicale et Chirurgie expérimentale
P. MICHAUD	Clinique de Chirurgie Cardiaque
M. PONT (1)	Médecine Générale
J. TRAEGER (1)	Pathologie métabolique et rénale
J. MATHIEU	Clinique Gynécologique

(1) Professeurs à titre personnel

MM. G. FAUCON	Biologie Médicale et Pharmacodynamie
A. BERTOYE	Clinique des Maladies Infectieuses
G. VIGNON	Hydrologie Thérapeutique, Climatologie et Ecologie Sociale
D. VINCENT	Biochimie appliquée
A. CIER	Pharmacodynamie
L. COLOBERT	Chimie Biologique et Médicale
P. MAGNIN	Physiologie et Pathologie obstétricales
M. PLAUCHU (1)	Médecine générale
X.	Pathologie chirurgicale
THIVOLET	Hygiène et Action Sanitaire et Sociale
GIROD	Histologie et Embryologie
X.	Pathologie générale et expérimentale
FRANCILLON	Séméiologie chirurgicale

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. ROMAN	Parasitologie
FEROLDI	Anatomie pathologique
MORET	Physique biologique
ODDOUX	Botanique et Cryptogamie
de SOLLIERS	Chimie analytique
DESPIERRES	Médecine générale
GARIN	Parasitologie
TOLOT	Médecine du Travail
MALLEIN	Chimie analytique
PINET	Electro-Radiologie
COLOMB	Dermatologie
GRAS	Chimie biologique
LARBRE	Pédiatrie
FRANCOIS	Pédiatrie
COLIN	Médecine légale

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES

MM. CREYSSEL R.	Chimie biologique
GUYOTAT	Neuro-psychiatrie
DESCOTES	Chirurgie générale
JOUVET	Pathologie expérimentale
PEYRIN	Physique biologique
TOMMASI	Anatomie pathologique
BUFFARD	Electro-radiologie
LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique
de MOURGUES Fr.	Stomatologie
NAUSSAC	Maladies infectieuses

MM. REBOUILLAT	Chirurgie générale
ROMAGNY	Pédiatrie
DELAHAYE	Médecine générale
DELEUZE	Anesthésiologie
GIRAUD	Electro-radiologie diagnostic et thérapeutique
MICHEL	Anesthésiologie
MICHOULIER	Chirurgie générale
LAMBERT	Médecine générale
FRIES	Médecine générale
GILLY	Pédiatrie
ROBERT	Médecine générale
BOUCHET	Anatomie
BETHENOD	Pédiatrie
GERMAIN	Immunologie, sérologie, hématologie
KALB	Pneumo-phtisiologie
SOUSTELLE	Chirurgie générale
VIALA	Médecine générale
VINCENT	Bactériologie, parasitologie, virologie
BERTRAND	Chimie biologique
MARET	Chirurgie générale
VIALLIER-RAYNARD	Bactériologie
CHOLLAT	Electro-radiologie
FLEURETTE	Bactériologie
FLANDROIS	Physiologie
MOREL	Hématologie
TERMET	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
FREDERICH	Pharmacologie
DAUDET	Chirurgie infantile
BRUNE	Médecine générale et Thérapeutique
LOMBARD-PLATET	Chirurgie générale
BOUVIER	Rhumatologie
FREYCON	Pédiatrie
LAPRAS	Neuro-chirurgie
PELLET	Physiologie
DUQUESNEL	Electroradiologie
DEJOUR	Orthopédie et Traumatologie
MOULIN	Dermato-Vénérologie
PERRIN-FAYOLLE	Pneumo-phtisiologie
PALIARD	Médecine générale et Thérapeutique
MORGON	O. R. L.
PAUPERT-RAVAULT	M. Ophtalmologie
MOTIN	Anesthésiologie
PASQUIER	Médecine générale et Thérapeutique
VAUZELLE	Anatomie pathologique
CZYBA	Histologie et Embryologie
CABANAC	Physiologie

MM. TOURAINÉ	Pneumo-phtisiologie
BEL	Médecine générale et Thérapeutique
CHARVET	Gynécologie obstétrique
BRAILLON	Anatomie et Chirurgie générale
VILLIERS	Chirurgie générale
LOUISOT	Chimie biologique et Chimie des Explorations fonctionnelles
COURJON	Neuro-Psychiatrie
MORNEX	Médecine générale

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES STAGIAIRES

MM. FAVRE-GILLY	Hématologie
RIFFAT	Hygiène
ROLLET	Pharmacie galénique
BIZOLLON	Physique

AGREGES EN EXERCICE

MM. BONAMOUR	Ophtalmologie
NOTTER	Gynécologie obstétricale
de MOURGUES G.	Chirurgie générale
DUMONT Martial	Obstétrique
SCHOTT	Neuro-psychiatrie
DEVIC	Médecine générale
SAUBIER	Chirurgie générale
DURAND	Urologie
HUGONNIER	Ophtalmologie
ALLEGRE	Neuro-chirurgie
GARDE	Médecine générale
FAYSSÉ	Orthopédie
GAILLARD	Oto-rhino-laryngologie
PERRIN A.	Médecine générale
NORMAND	Médecine générale
MOUNIER-KUHN A.	Chirurgie générale
CHASSARD	Electro-radiologie
GARMIER	Obstétrique
DUMAS	Stomatologie
SCHNEPP	Orthopédie
NOEL	Médecine générale

Examineurs de la Thèse :

- Président : M. le Professeur MONNET

- Assesseurs : MM. le Professeur LARBRE

le Professeur FRANCOIS

le Professeur Agrégé JAUBERT de
BEAUJEU

A MES PARENTS,

A MA FEMME,

A MES ENFANTS.

A MON ONCLE, le Docteur Charles PICOT.

Radiologiste des Hôpitaux de Saint-Etienne

Et à sa Femme.

A MES FRERES ET SOEURS.

A MES BEAUX-PARENTS.

A MES BEAUX-FRERES ET BELLES-SOEURS.

A TOUTE MA FAMILLE.

A TOUS MES AMIS.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur MONNET.

Le semestre passé dans son service nous à profondément marqué.

Nous avons particulièrement apprécié sa rigueur et son honneteté scientifiques, la logique sans faille d'un jugement qui ne craint pas d'aller à l'encontre des idées reçues. La confiance qu'il accorde à ses collaborateurs est un précieux stimulant.

Nous l'assurons de notre respectueuse considération et de notre entier dévouement.

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY,

Monsieur le Professeur LARBRE,

Dès notre externat, nous avons été impressionné par la solidité et l'étendue de ses connaissances médicales. Grâce à des dons exceptionnels d'enseignements, il métamorphose tous les sujets qu'il traite. Nous gardons un souvenir très agréable des deux semestres passés dans son service. Qu'il trouve ici l'expression de notre très vive admiration.

Monsieur le Professeur FRANCOIS,

La foi et l'enthousiasme avec lesquels il aborde chaque problème forcent l'estime. Il nous a donné l'exemple du travail accompli dans la joie. Il dispense avec générosité le fruit de son immense expérience et prête une attention délicate aux difficultés des jeunes. Nous l'assurons de notre profonde reconnaissance.

Monsieur le Professeur Agrégé JAUBERT de BEAUJEU,

Notre formation médicale ne nous a pas permis d'être son interne. Sa perfection chirurgicale et ses qualités humaines sont unanimement reconnues. Nous lui sommes reconnaissant de l'aimable accueil qu'il nous a réservé. Nous le remercions d'avoir accepté de juger ce travail et l'assurons de notre profond respect.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JEUNE.

Nous avons découvert en lui un maître profondément attachant, toujours à la recherche de la perfection, attentif au moindre détail qui puisse orienter le diagnostic. Sa rapidité fulgurante de compréhension et d'assimilation impriment à ses visites un rythme parfois difficile à suivre. Nous l'assurons de notre respectueuse considération.

AU PROFESSEUR AGREGE GILLY.

C'est à son contact que nous avons décidé de notre orientation pédiatrique. Son efficacité et sa simplicité sont pour nous un grand exemple. Il nous a toujours conseillé avec lucidité et bienveillance. Nous l'assurons de notre profonde gratitude et de notre respectueux attachement.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX pendant l'Externat et
l'Internat.

AU PROFESSEUR BETHENOD.

Nous le remercions d'avoir mis son observation clinique à
notre disposition. Nous lui en sommes infiniment reconnais-
sant.

AU PROFESSEUR AGREGE MARET.

Nous regrettons vivement que les circonstances l'aient
empêché de siéger dans notre jury.

AU DOCTEUR BERAUD, Médecin Electroradiologiste des
Hôpitaux.

Qui nous a généreusement accordé son aide pour la rédaction
du chapitre radiologique de ce travail. Nous tenons à l'en
remercier très sincèrement.

AU DOCTEUR DEFFRENNE.

Nous sommes heureux de pouvoir lui dire notre estime et
notre respectueuse amitié.

AU DOCTEUR L. GAILLARD.

En remerciement pour l'amabilité avec laquelle il a bien
voulu nous confier une des observations de ce travail.

A NOS CONFERENCIERS D'EXTERNAT ET D'INTERNAT.

A NOS AMIS ASSISTANTS OU INTERNES.

AUX SOEURS, INFIRMIERES ET PUERICULTRICES de
L'HOPITAL DEBROUSSE et du Pavillon S et S bis.

I N T R O D U C T I O N

Parmi les nombreuses affections de l'arbre aérien responsables de troubles respiratoires dans le premier âge, la trachéomalacie fait figure de rareté. Jusqu'à ces dernières années les auteurs n'en parlent qu'incidemment, C'est ainsi qu'elle est citée comme une étiologie rare de stridor congénital (5, 38).

Le regain d'intérêt qu'elle suscite, attesté par plusieurs publications récentes s'explique par deux raisons :

En premier lieu le perfectionnement de nos moyens d'investigation et avant tout le développement de la bronchoscopie, qui ont permis d'étayer son diagnostic sur des critères plus solides et de constater sa relative fréquence.

Puis la description de formes sévères de cette affection qui apporte un démenti à ceux qui interprétaient la trachéomalacie comme un trouble toujours bénin supposé traduire une immaturité cartilagineuse transitoire.

Les observations de trachéomalacie publiées sont rares. Elle est décrite sous diverses dénominations, telles que "collapsus trachéal" (LEVIN), "sténose trachéale fonctionnelle" (RUHRMANN), "dyskinésie trachéale hypotonique" (BRUGHERA), "dyskinésie trachéale congénitale" (MOUNIER-KUHN).

Le terme de trachéomalacie, bien que signifiant étymologiquement mollesse trachéale, à l'inconvénient de laisser entendre une atteinte du cartilage, qui n'a jamais été prouvée de façon formelle chez l'enfant.

En effet certains collapsus trachéaux paraissent relever autant d'une mobilité anormale de la pars membranacea relâchée que d'une flaccidité du squelette cartilagineux.

D'autre part, même dans les où la flaccidité des arcs cartilagineux semble évidente macroscopiquement ou endoscopiquement, on ne peut déceler d'anomalie quantitative ou qualitative du cartilage.

Les termes de collapsus trachéal ou de dyskinésie trachéale seraient sans doute préférables ; mettant l'accent sur un phénomène essentiellement dynamique, ils ont l'avantage de ne pas préjuger de la structure anatomique concernée ni d'une pathogénie qui reste encore incertaine.

Nous continuerons cependant à utiliser le terme de trachéomalacie qui est le plus communément admis. La trachéomalacie peut se définir comme la flaccidité anormale des parois trachéales entraînant leur rapprochement excessif au cours des mouvements respiratoires et déterminant des troubles respiratoires patents. Le collapsus ainsi produit s'effectue ordinairement dans le sens antéropostérieur ; dans la majorité des cas il est maximum en phase expiratoire et représente l'accentuation du rétrécissement trachéal expiratoire physiologique.

Nous aurons essentiellement en vue dans ce travail, les trachéomalacies primitives, c'est-à-dire celles qui ne comportent pas d'élément malformatif au contact même de la trachée : nous étudierons ainsi à part et plus brièvement les trachéomalacies associées à un arc aortique et celles qui accompagnent l'atrésie de l'oesophage avec fistule trachéooesophagienne.

Cette distinction peut paraître arbitraire car leur expression clinique est souvent superposable, la démarche diagnostique et les solutions chirurgicales qu'elles réclament, très voisines. Cependant elle est justifiée par le mécanisme particulier qui aboutit à leur extériorisation et les circonstances différentes de leur découverte ; surtout les problèmes qu'elles posent concernent plus directement le chirurgien que le pédiatre. Nous en rapportons trois observations.

Le point de départ de cette étude a été l'observation d'un cas mortel de trachéomalacie primitive observé dans le service du Professeur MONNET auquel se sont ajoutés trois observations recueillies dans les services de pédiatrie du C. H. U. de Lyon et une observation qui nous a été aimablement confiée par le Docteur L. GAILLARD, soit au total 5 observations.

Notre but est d'attirer l'attention sur une affection qui dans le passé a retenu assez peu l'attention des pédiatres, de rappeler les signes cliniques qui doivent l'évoquer et les moyens à mettre en oeuvre pour en assurer le diagnostic. Certes l'appartenance des faits cliniques rapportés est souvent difficile à établir de façon très précise et il persiste une grande part d'incertitude lorsque l'étiquette de trachéomalacie leur a été attribuée. Ceci est dû à la rareté des cas publiés, au caractère fragmentaire des données recueillies dans la littérature et surtout à l'absence de données histopathologiques précises.

Notre contribution à l'étude anatomique est malheureusement modeste puisque l'étude histologique n'a pu être réalisée que dans un cas.

HISTORIQUE

La notion de troubles moteurs de la trachée est d'acquisition relativement récente, liée en grande partie au développement de la bronchoscopie, sous l'impulsion de CHEVALIER JACKSON, d'AMEUILLE et J. M. LEMOINE, de A. SOULAS et P. MOUNIER-KUHN.

- Chez l'Adulte, c'est LEMOINE qui, en 1949, ouvre de chapitre par un travail consacré aux rétractions trachéales et bronchiques observées chez des malades atteints de dyspnée progressive et catalogués emphysémateux. Ce syndrome, baptisé dyskinésie trachéobronchique hypotonique (47), caractérisé endoscopiquement par le bombement expiratoire anormal de la paroi postérieure de la trachée, a fait depuis l'objet de nombreuses publications.

Parallèlement des faits voisins étaient mentionnés par MOUNIER-KUHN et coll. (54). Ils rapportaient l'observation d'un malade dont les parois trachéales molles et coalescentes étaient à l'origine d'une dyspnée asphyxique gravissime nécessitant la trachéotomie, et constataient à l'autopsie une dégénérescence du cartilage trachéal. Cette pathologie nouvelle suscite encore à l'heure actuelle de nombreuses discussions, mais l'accord paraît se faire sur la distinction à établir entre deux ordres de faits :

- d'une part un trouble essentiellement fonctionnel, la dyskinésie trachéo-bronchique, aggravant le plus souvent un emphysème pulmonaire chronique : il comporte atonie flasque et mobilité excessive de la paroi postérieure membraneuse sans atteinte appréciable du squelette cartilagineux. Anatomiquement la membrane trachéale est mince, ce qui correspond au point de vue histologique à une dégénérescence du

système myoélastique.

- d'autre part une lésion pariétale : la trachéomalacie proprement dite, beaucoup plus rare, traduite avant tout par l'aplatissement du conduit aérien et comportant une atteinte de l'appareil cartilagineux. Elle apparaît parfois généralisée et d'apparence primitive, mais le plus souvent est localisée secondaire à une compression extrinsèque ou à une inflammation de voisinage.

En pathologie pédiatrique ce domaine est encore moins bien connu :

- CHEVALIER JACKSON semble être le premier à avoir décrit, sous le nom de pseudosyrinx une affection caractérisée anatomiquement par une lumière trachéale aplatie latéralement sans compression extrinsèque, et cliniquement par un stridor congénital cédant au passage du bronchoscope (38, 40).

- EVANS en 1949 (17) attire l'attention sur le degré variable du rétrécissement trachéal expiratoire chez les nourrissons et l'interprète comme le résultat d'une mollesse plus ou moins prononcée des cartilage trachéaux, appelée à disparaître avec la croissance.

- HOLINGER en 1950 (36), dans un article sur les sténoses bénignes de la trachée fait état de 3 cas de trachéomalacies endoscopiquement confirmées, et d'évolution spontanément favorable.

- BIGLER en 1954 (3) récapitulant 62 trachéotomies pratiquées chez des nourrissons de moins d'un an mentionne un cas de trachéomalacie.

- La même année HIRSCH et LOEWENTHAL (31) décrivent chez un enfant de deux ans et demi un collapsus trachéal localisé par relâchement de la paroi postérieure de la trachée.

- FERGUSON insiste sur la possibilité du diagnostic à l'aide de trachéogrammes en séries (19).

Plusieurs articles récents sont consacrés à la trachéomalacie :

- BAXTER et DUNBAR (2) en 1963 insistent sur sa relative fréquence et sur la primauté de la radiologie en matière de diagnostic positif.

- BRUGHERA (6, 7) analyse les signes cliniques, à propos de deux observations dont l'une à évolution fatale.

- LEVIN en 1964 (49) sous le vocable de collapsus trachéal rapporte huit observations résumées où le diagnostic fut fait sur les seules données radiologiques ; il insiste sur la ressemblance clinique avec l'asthme et sur la constante bénignité de l'affection.

- GERBEAUX en 1965 (24, 25) à propos de sept observations personnelles, dont trois associées à des anomalies vasculaires, fait le point des connaissances actuelles, attire l'attention sur la mollesse anormale des pavillons auriculaires en tant que signe évocateur du diagnostic et, contrairement à l'opinion commune, montre la gravité éventuelle de la trachéomalacie.

- Enfin WITTENBORG (66) donne une interprétation physiopathologique du collapsus trachéal.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

Observation n°1 (M. 1861)

Denis F... est né à terme le 22 juillet 1964 - (poids de naissance : 3 400 grammes) de parents sains, après une grossesse normale. Il est le 3ème de la fratrie, les deux aînés sont en bonne santé. Il s'agit d'un polymalformé qui présente des pieds bots bilatéraux et surtout un syndrome de type P. Robin avec rétrognathisme maxillaire inférieur et fissure vélopalatine, mais il n'y a pas de chute de la langue en arrière (Professeur Agrégé DUMAS). Dès l'âge de 4 mois, il présente des pauses respiratoires accompagnées de cyanose, survenant le plus souvent à l'occasion des repas.

Il est hospitalisé dans le service du Professeur MONNET le 10 février 1965. L'état respiratoire est alors préoccupant : dyspnée permanente avec polypnée, tirage extrême, toux rauque incessante, cornage respiratoire. L'hypotrophie est très marquée (poids : 4 550 grammes à 6 mois et demi). On note une mollesse anormale des pavillons des oreilles. La radiographie thoracique est normale, mise à part une légère saillie infundibulaire. Electrocardiogramme : bloc de branche droit incomplet en précordiales. L'imprégnation barytée de l'oesophage élimine une anomalie des arcs aortiques. Test à la sueur normal. L'enfant est gavé, mis aux antibiotiques, et reçoit des aérosols de N-acétyl cystéine, Néomycine et Propylène - Glycol. L'examen O. R. L. élimine une obstruction choanale. Laryngoscopie (Dr. FONTVIELLE) "la mise en place de la spatule fait largement céder le tirage ; ce dernier est entièrement supprimé par le tube de bronchoscopie. Trachéobronchoscopie : nette dyskinésie". Le lendemain de cet examen, surviennent trois épisodes d'asphyxie, une cyanose et un tirage intenses. Au point de vue biologique,

on constate une acidose respiratoire (pH 7,21, pco₂ : 60 mm Hg - R A : 56,5 volumes) qui est corrigée par une perfusion de soluté bicarbonaté. Un examen radiocinématographique de la trachée est réalisé le 22 février 1965 avec amplificateur de brillance (16 images/seconde) : "Dyspnée expiratoire avec inversion du rythme respiratoire, exagération des mouvements diaphragmatiques et costaux, diminution expiratoire du calibre trachéal surtout nette à la partie inférieure de la trachée avec mouvements d'ascension trachéale" (Dr. CHOLLAT). Le 6 mars 1965, à l'occasion d'un biberon, l'enfant présente un accès de cyanose avec arrêt respiratoire et cardiaque et doit être réanimé par massage cardiaque externe et respiration artificielle. Devant la persistance d'une détresse respiratoire permanente avec polypnée, respiration sifflante, attraction inspiratoire du bas thorax, on décide un essai d'encollage trachéal. L'intervention est réalisée le 12 mars 1965 (Professeur agrégé G. MARET) "Thoracotomie antéro-latérale droite dans le troisième espace. Le poumon se gonfle normalement mais il existe déjà de petites zones d'atélectasie, signant un encombrement bronchique qu'on essaie de faire expirer, mais qu'on n'arrive pas à évacuer. Ouverture de la plèvre médiastinale avec ligature de la veine azygos : la trachée semble avoir des anneaux. Il est difficile d'apprécier sa rigidité du fait qu'il y a une sonde à son intérieur. La bronche souche droite paraît plus souple que d'habitude. On badigeonne la trachée avec la colle expérimentale du laboratoire FOURNIER de Dijon, et on a la désagréable surprise, du fait qu'il y a des mouvements respiratoires et des mouvements dans le médiastin, que la colle, au lieu de faire une gaine rigide sur la trachée, cristallise en de multiples paillettes qui durcissent du côté du médiastin sans rien faire du côté de la trachée et des bronches. On essaie d'enlever la colle mais c'est impossible. On est donc très déçu du point de vue technique et on s'attend à un pronostic funeste d'autant plus que l'enfant était en très mauvais état au moment de l'intervention. Fermeture de la thoracotomie toute au catgut".

L'enfant décède le soir même de l'intervention dans un tableau de détresse respiratoire aiguë.

Examen anatomique : coeur normal, morphologie intra-cardiaque normale (Dr. VERNEY). La trachée présente des anneaux cartilagineux paraissant très mous mais d'aspect normal, l'examen histologique n'a pu être pratiqué.

Résumé : Polymalformé présentant dès 4 mois des accès d'apnée avec cyanose au cours des repas et une dyspnée permanente avec tirage et respiration bruyante. Mollesse anormale des pavillons auriculaires - Trachéomalacie diagnostiquée par la trachéoscopie et la radiocinématographie - Décès malgré l'encollage trachéal. Autopsie : trachée anormalement molle.

Observation n° 2 - (FR. 1739)

F... Jean-Yves né le 26 décembre 1964, trois semaines avant terme pesant 2 250 grammes. Parents en bonne santé ainsi qu'une soeur du malade âgée de 18 mois. Dès les premiers jours de la vie, ce nouveau-né présente une polypnée qui n'inquiète pas l'entourage. A l'âge d'un mois et demi survient brutalement, à l'occasion d'un repas, un accès de dyspnée avec cyanose et respiration bruyante. Une semaine plus tard s'installe un état de défaillance respiratoire avec polypnée, tirage, teint ardoisé des téguments. L'enfant entre dans le service du Professeur FRANCOIS (Pav. S bis - HEH) le 31 décembre. L'examen met en évidence une matité de tout l'hémithorax droit. La radiographie pulmonaire simple objective une opacité homogène de tout l'hémithorax droit, une asymétrie thoracique avec pincement des espaces intercostaux, une déformation des quatres côtés supérieures qui ont une direction ascendante, une attraction du coeur et de tout le médiastin du côté droit, un emphysème compensateur du poumon gauche avec hernie médiastinale. Les radiographies après imprégnation barytée de l'oesophage confirment l'attraction de l'oesophage du côté droit mais ne montrent pas d'empreinte vasculaire anormale. Le reste de l'examen clinique est négatif, les pavillons des oreilles ont une consistance normale. Le test à la sueur est normal. Le diagnostic évoqué est celui d'une atélectasie massive du poumon droit avec sténose ou compression de la bronche souche droite. Bronchoscopie (Professeur MOUNIER-KUHN) : "les constatations endoscopiques restent très confuses en raison de l'abondance de sécrétions purulentes épaisses. Il n'est pas exclus qu'il s'agisse d'une agénésie du poumon droit!" Une nouvelle bronchoscopie en date du 15 janvier 1965 (Professeur MOUNIER-KUHN) montre un état inflammatoire considérable avec des croûtelles et une dyskinésie très importante de la trachée et de la bronche souche gauche qui s'aplatissent lors des mouvements respiratoires. Il est impossible de repérer un éperon trachéal, ce qui rend l'agénésie pulmonaire droite très probable. Dans les jours suivants, la scène fonctionnelle s'aggrave : polypnée permanente, cyanose au moindre effort, tirage sus et sous-sternal, encombrement bronchopulmonaire nécessitant mise en déclive et aspiration. En outre apparaît une acidose respiratoire permanente rapidement décompensée (le 18 janvier 1965 : pH 7,32 - R A : 75 volumes - pCo₂ : 70 mm. Hg - le 1er février 1965 : pH 7,22 - R A : 81 volumes - pCo₂ : 98 mm Hg). Devant l'intensité des troubles respiratoires et l'aggravation de l'emphysème, l'indication opératoire d'encollage trachéal est posée.

Intervention le 5 février 1965 - (Professeur Agrégé MARET) : Thoracotomie antérieure droite dans le deuxième espace intercostal. On est extrêmement prudent de manière à ne pas entraîner l'ouverture de la

plèvre du côté gauche du fait de la hernie du poumon, et la première chose sur laquelle on tombe, est ce poumon hernié. On peut le refouler progressivement et on s'aperçoit que la cavité thoracique droite est entièrement déshabillée et occupée par le coeur. On arrive progressivement à refouler toute la hernie médiastinale, et dans ces conditions à retrouver la trachée juste en avant de la colonne. On badigeonne tout ce médiastin avec la colle chirurgicale japonaise qui maintient très bien ce médiastin. Dans ces conditions on met également la colle chirurgicale sur le poumon refoulé gauche et sur toute la hauteur du devant du coeur. L'intervention paraît satisfaisante ; notamment, alors que pendant toute la première partie de l'intervention le contrôle de la ventilation était très difficile, dès que la trachée a été mise en place la ventilation a été très facile ainsi que la respiration spontanée. Fermeture du thorax sans aucun drainage, en pensant qu'au contraire s'il se produit un petit hématome il maintiendra en place le médiastin". L'état de l'enfant s'améliore, il ne se cyanose plus et n'a plus besoin d'être gavé. Les troubles biologiques disparaissent. Le 13 février 1965 : pH 7,42 - R A : 49,5 volumes - pCo₂ : 35 mm Hg. Seuls persistent polypnée et encombrement bronchiques. Mais ce répit est de courte durée, le 20 février 1965 l'état est à nouveau inquiétant, les troubles respiratoires réapparaissent aussi intenses qu'avant l'intervention.

Une deuxième intervention le 25 février 1965 permet de constater que la membrane constituée par de la colle s'est détachée de la paroi postérieure du thorax. Il est alors réalisé un badigeonnage de toute la face droite du médiastin sur laquelle est appliquée une plaque de Teflon. Dans les jours qui suivent l'enfant présente des accès de cyanose intense avec arrêt respiratoire nécessitant la réanimation au masque. Progressivement les crises diminuent en fréquence et en durée, mais on note encore un stridor avec discret tirage et de petits accès de cyanose surtout lors des biberons. Mais le 9 avril l'état respiratoire s'aggrave à nouveau et l'acidose respiratoire réapparaît. L'enfant décède le 10 avril 1965 au cours d'un accès d'apnée avec cyanose. L'autopsie n'a pu être pratiquée.

En résumé : Prématuré né à 2 250 grammes - Respiration rapide dès la naissance - Défaillance respiratoire aiguë à un mois et demi et découverte à cette occasion d'une agénésie pulmonaire droite. Trachéomalacie affirmée par l'endoscopie - Aggravation progressive des troubles fonctionnels et de l'emphysème pulmonaire gauche - Acidose respiratoire permanente - Encollage trachéal - Décès à 5 mois et demi.

Observation n° 3

Que nous devons à l'obligeance du Docteur L. GAILLARD, (Service de Médecine Infantile, Clinique Mutualiste Eugène André, 107, rue Trarieux Lyon).

G... Marc né à terme le 17 avril 1965 pesant 2 900 grammes. Grossesse et accouchement normaux. Les difficultés respiratoires ont débuté à la naissance. Vu au quatrième jour, l'enfant présente un stridor inspiratoire et une polypnée avec tirage important. La constatation d'un balancement médiastinal en scolie, associé à une hyperclarté du poumon gauche et à un refoulement du coeur vers la droite, font d'abord évoquer un emphysème lobaire malformatif ou une sténose de la bronche souche gauche par un vaisseau anormal. Les radiographies de l'oesophage avec baryte ne montrent aucune anomalie, de même que les radiographies de la trachée. La radiographie pulmonaire est normale. Le balancement médiastinal initialement noté disparaît complètement en 15 jours. Laryngoscopie (Professeur Agrégé J. GAILLARD), "rien de spécial, on peut penser à une malacie ; les fausses routes sont certaines, car il sort des mucosités abondantes de la trachée. Le petit tube de bronchoscopie ne passe pas par les cordes pour l'instant". Radiocinématographie de la trachée, (Dr ANJOU - Pavillon B - H-E-H) "Absence de fistule oesotrachéale, fausses routes à chaque déglutition. Incontestablement trachéomalacie car à chaque inspiration, on voit la trachée entièrement collabée".

Les troubles respiratoires vont en s'aggravant, la respiration reste rapide en permanence, le tirage important réalise un pseudopectus excavatum ; malgré l'oxygénothérapie, il existe une cyanose continue. Sur la radiographie pulmonaire : opacités diffuses dans les deux champs. Puis on assiste à l'installation d'une acidose respiratoire rapidement décompensée. L'enfant décède le 5 juillet 1965 dans un tableau d'anasarque probablement en rapport avec une asystolie droite.

Examen anatomopathologique (Professeur GALY) anatomie macroscopique : aspect de la trachée et des bronches souches normal. Présence d'anneaux cartilagineux en nombre normal. Pars membranacée d'aspect normal - Il n'a pas été réalisé de prélèvement microscopique.

En résumé : Nouveau-né présentant dès la naissance stridor et tirage inspiratoires - Laryngoscopie et radios oesophagiennes éliminent une malformation laryngée ou vasculaire - Trachéomalacie affirmée par le radiocinéma - Aggravation très rapide des troubles aboutissant au décès de l'enfant à 2 mois et demi. Autopsie : pas d'anomalie macroscopique de la trachée.

Observation n° 4 (1527)

B... Patrice est né à terme, le 14 octobre 1964, pesant 3 700 grammes. Cyanosé à la naissance il a dû être réanimé. Les troubles respiratoires débutent à l'âge de un mois et demi, à l'occasion d'une infection des voies respiratoires supérieures, sous forme d'accès de cyanose au cours des repas, entre lesquels persistent une polypnée permanente et un tirage sus et sous sternal. Il est hospitalisé dans le service du Professeur LARBRE (Hôpital Debrousse), le 26 décembre 1964. L'examen note alors : en permanence un syndrome de type stridor laryngé avec cornage inspiratoire, inspiration difficile avec tirage ; par crises, spécialement au cours des repas, des accès d'apnée avec cyanose entraînant une perte de connaissance et se répétant en moyenne deux à trois fois par jour. Par ailleurs l'enfant est atteint d'une onychoostéodysplasie héréditaire, cette affection est également présente chez sa mère et son demi-frère.

Outre les signes de cette affection (mains bottes cubitales, extension incomplète des coudes, cornes iliaques palpables), l'examen clinique note que la peau est lâche et hyperélastique, spécialement au niveau du massif crâno-facial. Les pavillons des oreilles sont d'une grande mollesse. Sur la radiographie pulmonaire, image d'hypertrophie thymique qui régressera ultérieurement sous Cortancyl. La radio cervico-thoracique de profil montre un trajet en baïonnette de la trachée cervicale et une diminution du calibre trachéal surtout nette à l'entrée du thorax (par comparaison avec des clichés effectués sur un enfant du même âge). Radios d'oesophage normales. La laryngoscopie (Docteur MARTIN) "ne montre pas l'aspect de l'épiglotte ourlée rencontrée dans le stridor laryngé congénital. Par contre le pied épiglottique a tendance à recouvrir l'orifice glottique, étant ainsi aspiré à l'inspiration. Pas de paralysie récurrentielle. Mouvements normaux des ary-ténoïdes". Une tentative ultérieure de trachéoscopie s'avère irréalisable car l'enfant présente un spasme glottique. Les examens biologiques ne révèlent aucune anomalie. Electroencéphalogramme : tracé normal - Caryotype normal.

Les troubles respiratoires persistent inchangés, déterminant à la longue une encéphalopathie anoxique. (à 5 mois le niveau mental est évalué à un mois). L'exagération des phénomènes respiratoires aboutit au décès de l'enfant le 31 mars 1965.

La vérification anatomique montre une crosse aortique en position nettement déviée sur la gauche sans anomalie des vaisseaux ni des branches artérielles. La trachée et le larynx sont disséqués; l'impression d'une trop grande mollesse est retenue par plusieurs observateurs

qui retiennent aussi les anomalies suivantes : la trachée paraît oblique, ovalaire, son flanc gauche postérieur étant très aplati au point de réaliser une véritable face non convexe. De ce fait le sillon postérieur est reporté trop à droite. L'anomalie est surtout importante à la partie moyenne de la trachée, là où cet organe était en contact avec l'aorte qui probablement était l'élément de compression et d'aplatissement. Enfin il existait une torsion sur elle-même de la partie inférieure de la trachée et de la bronche souche gauche. Sur celle-ci la face membraneuse au lieu d'être normalement postérieure comme sur la bronche droite devient interne et antérieure. Coeur normal. Thymus modérément hypertrophié (20 grammes).

Examen anatomopathologique (Professeur GALY) "A l'inspection de la trachée il semble exister une discrète dépression au niveau de l'empreinte aortique dans la zone antérieure gauche. La pars membranacea apparaît dans l'ensemble relativement mince et à moins de 2 mm de diamètre, atteignant cependant 3,5 mm au niveau de la bifurcation. On fait 3 prélèvements de cette trachée :

1 - à 5 mm au-dessus de la bifurcation

2 - à 12 mm au-dessus de la bifurcation au niveau de la dépression

3 - à 25 mm au-dessus de la bifurcation - Le défilé laryngo-trachéal apparaît normal ainsi que la muqueuse, peut-être un peu épaissie. Le poumon qui a été fixé apparaît normal tant à l'inspection qu'à la coupe. Aucune distension emphysémateuse, ni zone congestive. L'aspect est homogène.

4 - prélèvement dans le Fowler droit.

Examen histologique (coupe 13 799)

1° La bronche apparaît normale pour l'âge. Cartilages normaux non inflammatoires, glandes normales. Tissu discrètement infiltré de cellules rondes surtout sous épithéliales. Basale un peu épaissie. Epithélium normalement stratifié et en partie desquamé. La pars membranacea contient des fibres musculaires, des îlots glandulaires, du tissu fibreux assez lâche mais pas d'infiltration cellulaire inflammatoire en dehors de l'infiltration sous épithéliale déjà signalée.

2° Mêmes aspects que sur la coupe précédente avec toujours intégrité structurale de la pars membranacea, on remarque cependant des

entonnoirs : conduits excréteurs des glandes bronchiques distendues. L'infiltration sous épithéliale avec congestion (capillaires dilatés) est remarquée.

3° - L'aspect structural est le même. On remarque en plus des lésions déjà signalées, une certaine hyperplasie de l'épithélium au contact de la pars membranacea avec début d'organisation épidermoïde non kératinisante. Les lésions apparaissent discrètes. Il n'existe pas d'atrophie de la pars membranacea, mais seulement une inflammation. Ceci suffit-il à provoquer une dyskinésie ? J'hésiterai à l'affirmer.

4° - Le fragment de parenchyme est condensé (collapsus) avec un certain degré de congestion. Pas d'alvéolite".

En résumé : Nourrisson atteint d'une onychoostéodysplasie héréditaire - Troubles respiratoires débutant à un mois et demi : tirage et cornage inspiratoire permanents, accès d'apnée avec cyanose à l'occasion des repas - Mollesse anormale des pavillons auriculaires faisant suspecter une trachéomalacie. Décès à sept mois et demi - A l'autopsie : mollesse anormale de la trachée - Examen anatomopathologique ; aucune anomalie notable.

Observation n° 5 (4874 N)

B... Alain est né à terme le 26 mai 1966, pesant 3 kilos - grossesse et accouchement normaux. Dernier de six enfants en bonne santé, un septième est décédé à 20 mois de bronchite capillaire. A noter que le père présente un Basedow traité depuis 10 ans. Dès la naissance, la sage-femme note que l'enfant est gêné lors de la prise des biberons, et que ceux-ci sont mieux déglutis en position couchée qu'assise. L'affection évolue ainsi sur un mode mineur jusqu'à 7 mois. C'est alors que surviennent les premiers accidents : l'enfant tousse comme s'il faisait une fausse route puis brusquement présente une apnée, avec perte de connaissance ; il revient à lui et perd connaissance à plusieurs reprises, ceci durant environ une minute, nécessitant oxygénothérapie et réanimation au bouche à bouche. Ces accès surviennent toujours en position assise et souvent à l'occasion des repas.

En 8 mois l'enfant a présenté 4 à 5 accès analogues. L'un d'eux s'est produit au cours d'une ingestion de baryte à l'hôpital d'Evian ; le film pulmonaire tiré à ce moment là n'a montré aucune projection de baryte dans les poumons.

L'enfant est hospitalisé dans le service du Professeur BETHENOD (Hôpital Debrousse) le 9 février 1967. Il existe un stridor trachéal intense inspiratoire et expiratoire. La respiration est troublée (polypnée avec tirage sans cyanose) mais s'améliorera en quelques jours avec la suspension de l'alimentation orale. L'examen clinique est négatif en dehors d'une hypotonie importante, le niveau moteur se situe aux environs de 6 mois. Il n'y a pas de malformations associées en particulier les pavillons des oreilles ont une consistance normale.

La laryngoscopie révèle un larynx petit pour l'âge, mais bien charpenté, mobile, légèrement congestif, sans malformation. Les premiers centimètres de la trachée sont normaux (Docteur BONNEFOY)

Les tomographies trachéales de profil montrent un rétrécissement antérieur sur les coupes à 8,5 - 8 et 7,5 centimètres en regard des 3 premières vertèbres dorsales, sans qu'on puisse individualiser avec certitude une opacité prétrachéale anormale. Trachéobronchoscopie (Docteur BONNEFOY) (17 février 1967) : la paroi antérieure de la trachée est incontestablement convexe, la lumière est rétrécie, le tube passe sans difficulté refoulant la paroi antérieure sur 2 centimètres environ. La paroi postérieure est légèrement malacique aspirée à l'inspiration, ce qui réduit la lumière trachéale. L'arbre bronchique est congestif avec sécrétions très abondantes, épaisses. Radiographie de l'oesophage avec baryte : pas de compression vasculaire anormale. E.C.G. normal TA = 7 aux deux bras. Les examens spéciaux n'apportent aucun élément intéressant. Bilan phospho-calcique normal, test à la sueur normal. La persistance des troubles conduit à une exploration du médiastin supérieur.

Docteur JAUBERT de BEAUJEU - Docteur CAMPO-PAYSAA - le 7 mars 1967 "Incision cervico-sternale en T. L'exploration du cou montre une masse thymique dure qui est à cheval sur le cou et le thorax et qui se prolonge par un lobe thymique droit un peu volumineux. Du côté gauche, la branche supérieure du H est beaucoup moins volumineuse. Mais de toute façon, le thymus est anormalement gros. Il est enlevé en laissant une partie du pôle inférieur du lobe gauche. En enlevant le tronc innominé et le tronc brachio-céphalique droit, on peut voir très facilement une grande partie de la trachée thoracique qui est en fait anormale. Cette trachée est large, sa face antérieure est plate au lieu d'être convexe avec des bords latéraux plus épais qui feraient croire à la membrane postérieure, s'il n'existait pas de relief transversal des cartilages. Cette paroi antérieure est très molle et à l'inspiration s'affaisse. La trachée en outre est globalement peu rigide. On ne constate pas d'anomalie vasculaire. On passe sur la face antérieure de la trachée maintenue

bombée par la sonde intra-trachéale, de la colle à vaisseau qui rigidifie la trachée, mais ne la maintient pas en position convexe. Fermeture du sternum au fil métallique sur un drain et fermeture de la paroi".

Examen anatomopathologique du thymus : sur les 2 fragments, la structure du parenchyme thymique est normale. A noter seulement au niveau du prélèvement supérieur des vaisseaux ectasiques et une infiltration hémorragique interlobulaire. Aucun signe de malignité (Mme le Docteur GILLY).

Les suites opératoires sont simples sans aucun trouble respiratoire, mais le stridor persiste permanent. Le 27 mars 1967, une demie-heure après le repas, épisode de cyanose avec accentuation des troubles respiratoires et révulsion des globes oculaires.

Trachéoscopie le 5 avril 1967 : "ce qui frappe aujourd'hui est le refoulement inspiratoire de la paroi postérieure de la trachée. La concavité antérieure étant normale et charpentée".

L'évolution ultérieure paraît très satisfaisante puisque deux mois après l'enfant n'a pas présenté de nouveau trouble au moment des repas.

En résumé : Gêne à la déglutition dès la naissance. A partir du 7ème mois accès d'apnée avec cyanose lors des repas. Laryngoscopie et radios de l'oesophage normales. Trachéomalacie localisée affirmée par la radiologie et l'endoscopie - Encollage trachéal antérieur - Disparition des troubles.

Les trois observations suivantes concernent des trachéomalacies associées, soit à un arc aortique soit à une atrésie de l'oesophage.

Observation n° 6 (2320)

P... Sylvie est née le 25 octobre 1964. A un mois et demi, en raison d'un stridor, une laryngoscopie est pratiquée : elle est négative. Le tableau s'aggrave un mois plus tard : dyspnée permanente avec tirage, toux, cyanose à la déglutition. Une nouvelle laryngoscopie se révèle négative, la bronchosopie est irréalisable du fait de très mauvaises conditions respiratoires. Les radiographies de l'oesophage affirment le diagnostic de double arc aortique, montrant une grosse encoche postérieure sur le bord droit, et une petite sur le bord gauche de l'oesophage.

L'intervention pratiquée le 30 janvier 1965 (Professeur JAUBERT de BEAUJEU) confirme les données radiologiques, découvrant un gros arc

* Des nouvelles récentes indiquent que l'état de l'enfant est parfait en 1967
novembre

aortique droit et un petit arc gauche. L'anneau vasculaire est sectionné. Les suites opératoires immédiates sont dramatiques : accès de cyanose nécessitant réintubation et aspiration bronchique. L'état s'améliore jusqu'au 4 février ; ce jour on constate un petit épanchement pleural gauche. Dans la nuit suivante, état asphyxique grave, cyanose, respiration irrégulière obligeant à une réintubation et une thoracotomie pour évacuer l'épanchement. Celle-ci révèle un gros caillot dans l'hémithorax gauche sans pouvoir préciser l'origine du saignement. Le poumon sous-jacent paraît très encombré, il est spongieux, difficile à insuffler. Décès dans l'après-midi malgré la mise en respiration artificielle.

Vérification anatomique :

Poumons rouges hépatisés.

Au niveau de l'anneau aortique, la paroi trachéale est très amincie et ne présente pas d'anneaux cartilagineux.

A l'examen histologique (Professeur FEROLDI) le prélèvement trachéal comporte en surface une ulcération de la muqueuse, qui repose sur un chorion fibromusculaire, où s'observent de très nombreuses glandes, puis sur l'adventive constituée également de tissu fibromusculaire bien vascularisé. Il n'a pas été vu de cartilage.

En résumé : Double arc aortique complet opéré au 3ème mois. Décès dans un tableau d'insuffisance respiratoire aiguë 5 jours après l'intervention - Autopsie : amincissement de la paroi et absence de cartilage trachéal au niveau de la compression vasculaire.

Observation n° 7 (3335)

H... Malika est née avant terme, le 4 juin 1966, de parents sains, avec un poids de 2 300 grammes. Elle est la onzième enfant de la fratrie, deux autres enfants seraient décédés au cours d'une rougeole à 4 et 2 ans. Cette enfant présente depuis sa naissance un stridor inspiratoire, un tirage permanent avec enfoncement thoracique, une gêne à la déglutition avec incapacité à terminer ses biberons. Ces troubles motivent une hospitalisation au Puy (Service du Docteur ROUCHON). Une radiographie oesophagienne y est pratiquée qui montre une image tout à fait évocatrice d'artère sous clavière droite anormale. L'enfant est alors confiée au Professeur JAUBERT de BEAUJEU. Les clichés oesophagiens confirment le diagnostic d'artère sous clavière rétro-oesophagienne. L'angiographie veineuse par Seldinger fémoral droit sous AL affirme la

dysphagia lusoria : sur le film avec soustraction artère sous clavière droite naissant anormalement à gauche, cravatant l'oesophage ; de plus la vertébrale droite naît d'un tronc commun avec la carotide primitive.

L'alimentation de l'enfant est très difficile obligeant à de fréquents gavages. Par ailleurs l'intensité des troubles respiratoires étonne et fait rechercher une affection associée.

L'enfant est hospitalisée dans le service du Professeur LARBRE le 10 juin 1966. L'auscultation cardiaque est négative. ECG normal. Laryngoscopie et trachéobronchoscopie (Docteur CAJFINGER) normales. Mais l'étude radiologique de la trachée en rayons horizontaux fait apparaître une clarté trachéale d'épaisseur très variable entre la projection de la clavicule et la bifurcation trachéale, signe en faveur d'une trachéomalacie.

L'intervention est réalisée le 16 novembre 1966 (Professeur JAUBERT de BEAUJEU) : Thoracotomie par ouverture du 4ème espace intercostal droit : on est frappé d'emblée par un gros oesophage qui tombe sous la plèvre médiastinale et par la présence d'énormes ganglions le long de l'oesophage et de la trachée qui est complètement cachée par ceux-ci et par un thymus de volume important. L'artère sous clavière droite est bien anormale, elle monte obliquement devant la colonne et refoule nettement l'oesophage. Sa dissection est anormalement difficile, tout le médiastin étant le siège d'un feutrage anormal. De plus elle coude nettement le canal thoracique qui à ce niveau présente une grosse dilatation au niveau de laquelle une effraction se produit, ce qui oblige à une double ligature du canal. Ligature de la sous-clavière au ras de l'aorte et ligature au sommet du thorax sur une zone sans collatérale. On peut voir alors que l'oesophage est surtout dilaté au-dessous du passage de l'artère. Mais, impressionné par le volume de cet oesophage on recherche une fistule oeso-aérienne en clivant l'oesophage de la trachée, clivage beaucoup plus difficile que normalement. On s'aperçoit que la membrane trachéale est extrêmement fine et effectivement bombe fortement à l'insufflation, sur toute la partie moyenne de l'oesophage, alors que plus bas elle est normale. En un point il existe une petite fistule qui est obturée par deux nylons 0000, mais il ne s'agit pas d'une communication oesophagienne. On badigeonne la membrane trachéale avec de la colle japonaise, on voit immédiatement la membrane se rigidifier. Antibiotiques, fermeture du thorax sur un drain".

Les suites opératoires sont simples, l'enfant reste huit jours sous tente à oxygène. Il n'y a pas de troubles respiratoires majeurs ; seul le stridor persiste par crises intermittentes encore quinze jours. La

déglutition s'effectue normalement.

En résumé : Stridor - Tirage et troubles de la déglutition depuis la naissance chez un prématuré. Radios d'oesophage et angiocardigraphie affirment une sous-clavière droite rétro-oesophagienne. Trachéomalacie suspectée par la radiologie et affirmée lors de l'intervention. Encollage postérieur - Disparition des troubles.

Observation n° 8 (1984)

P... Michel né le 24 septembre 1964, est opéré au 3ème jour d'une atrésie de l'oesophage avec fistule trachéoesophagienne (Professeur JAUBERT de BEAUJEU). Les suites opératoires sont simples mise à part une légère sténose au niveau de l'anastomose. Deux séances de dilatation par semaine normalisent le transit oesophagien et l'enfant quitte le service le 14 décembre 1964.

En février 1965, à l'occasion d'une pneumopathie apparaît une toux aboyante. La radiographie de l'oesophage montre une légère sténose au lieu de l'anastomose, une gastrostomie est pratiquée. La pneumopathie guérit simplement et le contrôle radiologique de l'oesophage montrant un transit normal, la sonde de gastrostomie est enlevée le 24 février. En mars 1965, réapparaît une toux bruyante de timbre aigu sans dyspnée ni fièvre, puis de nombreuses fausses routes à l'occasion d'épisodes bronchiques. Bronchoscopie sous A. L., la trachée n'est pas inflammatoire, mais la paroi postérieure est molle, dyskinétique avec bombement respiratoire de la paroi postérieure. Par la suite la toux persiste inchangée, aboyante et le 22 février 1967 la trachéoscopie montre encore une paroi trachéale postérieure flaccide, bombant à l'inspiration, mais sans entraîner de sténose.

En résumé : Atrésie de l'oesophage avec fistule trachéo-oesophagienne opérée au 3ème jour. Sténose légère de l'anastomose réagissant bien aux dilatations. A 4 mois toux aboyante, faisant découvrir à l'endoscopie une dyskinésie de la paroi trachéale postérieure persistant 2 ans plus tard.

OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

Un certain nombre d'observations de la littérature sont rapportées sans détail :

- C'est le cas de quinze nourrissons auxquels GROSS fait allusion en 1964 (28) à propos d'une statistique personnelle portant sur 129 interventions cardiovasculaires chez l'enfant. Il est seulement précisé que ces enfants, tous âgés de moins d'un an, lui furent confiés en raison d'une détresse respiratoire considérable. L'endoscopie avait révélé des parois trachéales d'une mollesse anormale et qui devenaient coalescentes à l'expiration ; la thoracotomie ne montrait aucune compression extrinsèque par un vaisseau anormal, mais simplement un thymus paraissant hypertrophié, et une trachée flaccide.

- Une publication de BAXTER et DUNBAR (2) fait état de vingt et un cas de trachéomalacie observés par eux entre 1957 et 1962, mais ils ne donnent pas le détail de leurs observations. Dans un grand nombre de cas, la scène clinique paraissant suffisamment évocatrice, l'endoscopie trachéale ne fut pas pratiquée. Quatre enfants présentaient des malformations associées, dont l'un décéda à neuf mois ; chez tous les autres les troubles disparurent spontanément au cours de la deuxième année.

Nous ne résumerons ici que les observations de la littérature concernant les trachéomalacies certainement primitives, c'est-à-dire n'étant pas associées à une compression extrinsèque (malformations vasculaires et atrésie de l'oesophage essentiellement). Nous avons donc exclus de ce fait les observations de GERBEAUX n° 3 et 6 (Arc aortique) et son observation n° 4 (Artère pulmonaire gauche anormale).

- HOLINGER - JOHNSTON (1950)

Les auteurs rapportent 3 observations concernant des filles.

La première concerne un nourrisson de 8 mois, porteur depuis sa naissance d'un stridor inspiratoire de timbre rude et d'un wheezing expiratoire surtout marqué au moment des cris. De plus il existe une toux persistante sans cyanose. La radio cervico thoracique de profil révèle un rétrécissement de la trachée au niveau des clavicules, la lumière étant à ce niveau de 1 mm. Endoscopie : parois trachéales très flaccides à cet endroit. Dès que le tube est retiré, il se produit un collapsus des parois, réduisant la lumière à une fente horizontale.

Les deux autres observations sont schématisées par l'auteur sur un tableau. La scène clinique associe dans les deux cas : stridor, gêne respiratoire, et cyanose. Radiographie et endoscopie montrent un rétrécissement antéropostérieur au niveau des clavicules, qui se laisse facilement dilater par le bronchoscope.

- Dans les trois cas, l'évolution fut favorable spontanément.

- BIGLER - HOLINGER (1954)

Nourrisson de sexe masculin présentant stridor et difficultés respiratoires dès la naissance. Laryngoscopie normale, mais collapsus trachéal apparaissant dès le retrait du tube de bronchoscopie. L'aggravation des troubles nécessite une trachéotomie à l'âge de 2 mois. L'enfant est décanulé un an plus tard, sans incident.

- FERGUSON - FLAKE (1954)

Nourrisson de 3 mois porteur d'un stridor inspiratoire et expiratoire sévère, associé à une dyspnée avec tirage, et à des accès de cyanose. Larynx normal. Sur des clichés en série de la trachée imprégnée de lipiodol, variations marquées du calibre de la trachée à sa partie moyenne. Intervention (GROSS) : thymectomie, traction en avant des gros vaisseaux et de la crosse aortique qui sont suturés à la paroi postérieure du sternum. Amélioration fonctionnelle notable, traduite par une augmentation de 50 % du calibre trachéal apprécié radiologiquement.

- HIRSCH - LOEWENTHAL (1954)

Garçon examiné à l'âge de 2 ans 9 mois. Né à terme après un accouchement normal. Depuis l'âge de 6 mois, toux permanente. Durant les infections aiguës des voies respiratoires supérieures, accès de toux avec dyspnée. A l'examen : dyspnée modérée, stridor inspiratoire et expiratoire. La radiographie de la trachée est normale durant l'inspiration, mais à l'expiration la lumière se rétrécit, comme si la paroi postérieure bombait en avant. Cette anomalie est localisée en regard de C7, D1 et D2. Trachéoscopie : paroi postérieure anormalement flexible, bombant dans la lumière durant la toux et l'expiration forcée.

Développement ultérieur satisfaisant mises à part de fréquentes infections des voies respiratoires supérieures qui sont toujours accompagnées d'une exagération des signes d'obstruction respiratoire.

- RUHRMANN (1963)

Garçon vu à l'âge de 2 ans 7 mois. La respiration est gênée depuis la naissance, avec stridor inspiratoire et expiratoire et toux opiniâtre. Bronchites fréquentes dans les premiers mois. A partir de 1 an, on constate que l'effort augmente considérablement les troubles. Radios oesophagiennes sans anomalie. Radio de la trachée sans préparation : sténose expiratoire, surtout marquée au 1/3 inférieur. A l'inspiration : étranglement marqué du 1/3 médian. Laryngoscopie normale.

Trachéoscopie sous A-G : Bombement excessif du septum membranaceum, surtout marqué lors de la toux et lors d'une respiration forcée ; l'anomalie est constatée au niveau du tiers médian de la trachée. Evolution clinique marquée par l'atténuation des troubles.

BRUGHERA (1963)

- Cas n° 1.

Concerne un nourrisson de sexe féminin née prématurément à 7 mois de grossesse, pesant 1 700 grammes. Aucun antécédent familial. Dès les premiers jours, on note une respiration rapide et superficielle, avec cyanose. Radio pulmonaire : image micronodulaire diffuse. Au 5ème mois, à l'occasion d'un examen systématique, on remarque à nouveau polypnée et tirage. La radiographie révèle une hypertrophie thymique. A 10 mois, à l'occasion d'un épisode infectieux, aggravation des conditions

respiratoires : respiration du type asthmatique, expiration prolongée bruyante, toux sèche fréquente. La gêne respiratoire est notablement accrue par les repas. Radio pulmonaire normale. ECG normal. Laryngoscopie et trachéoscopie sous A-G au décours de l'épisode aigu : larynx normal, aucun signe de sténose intrinsèque ou extrinsèque au niveau de la trachée et des bronches souches, mais au cours des mouvements expiratoires, la paroi postérieure de la trachée est aspirée vers l'intérieur réduisant considérablement la lumière. Les visites ultérieures montrent la disparition de toute gêne respiratoire.

- Cas n° 2.

Garçon né à terme, pesant 3 000 grammes. Grossesse et accouchement normaux. Difficultés respiratoires à la naissance, s'accroissant à 6 mois à l'occasion d'une infection des voies respiratoires supérieures. La respiration est très bruyante aux 2 temps, le thorax distendu a une ampliation minime. Gêne respiratoire de type asthmatique. Trachéoscopie sous A-G à 7 mois : larynx normal, hypoplasie trachéale (tube bronchoscopie de 3 mm) et collapsus des parois trachéales durant la respiration. Décès brutal à domicile au cours d'un repas, à l'âge de 10 mois.

JULIEN MARIE (in thèse FORNARI J. Paris 1963)

Garçon hospitalisé à l'âge de deux mois et demi pour un état de détresse respiratoire aiguë faisant suite à une rhinopharyngite fébrile : tirage, battement des ailes du nez. Radio thoracique : gros cœur, emphysème de la base droite, atélectasie du lobe supérieur droit ; image hilairale droite par gros thymus, qui régressera sous cortancyl. Electrocardiogramme : aspect d'hypertrophie ventriculaire droite. Bronchoscopie : Trachéomalacie nette, surtout localisée à la moitié inférieure de la trachée. A l'expiration la trachée se ferme en particulier au niveau de l'origine de la bronche souche droite, dont la lumière est alors réduite à une fente transversale. L'évolution est caractérisée par la persistance de la polypnée avec toux incessante, et le décès à six mois dans un tableau d'asystolie droite.

La vérification anatomique montre une trachée et des bronches molles, d'un blanc grisâtre, n'ayant pas la couleur nacré habituelle, la trachée est ovalaire. A l'histologie : trachée et anneaux cartilagineux de structure normale, on note seulement une perte discrète de la basophilie habituelle, et des chondrocytes un peu plus volumineux que normalement. Etude histochimique du cartilage normale.

LEVIN (1964)

- Cas n° 1.

Respiration bruyante depuis l'âge de 2 mois. Wheezing expiratoire accentué au moment des cris. Bronchites à répétition et suspicion d'asthme. Radiologiquement ; trachée large se collabant de façon marquée en expiration. A 13 mois, le wheezing a spontanément disparu et les radios thoraciques sont normales.

- Cas n° 2.

Nouveau-né vu à 5 jours pour un stridor inspiratoire léger et un wheezing expiratoire. Radio thoracique ; collapsus trachéal expiratoire. La cyanose disparaît à 3 mois, le Wheezing persiste jusqu'à 18 mois. Contrôle radiologique normal.

- Cas n° 3.

Enfant vu à 4 mois pour Wheezing associé à des infections respiratoires à répétition. Radio : collapsus trachéal expiratoire. Guérison spontanée entre 12 et 14 mois. Radio de contrôle normale.

- Cas n° 5.

Vu à 2 mois, pour infections récidivantes des voies respiratoires supérieures. Toux bruyante et opiniâtre. Respiration sifflante aux 2 temps, et suspicion d'asthme. Radio : collapsus trachéal expiratoire. Guérison spontanée à 13 mois.

- Cas n° 6.

Vu à l'âge de 3 semaines. Stridor inspiratoire, Wheezing expiratoire. Toux chronique, tirage sus sternal. La respiration est plus calme lorsque l'enfant est couché, et les troubles accrus en présence d'une infection respiratoire. Radio : collapsus trachéal expiratoire. Amélioration marquée à 9 mois.

- Cas n° 7.

Respiration bruyante. A 4 mois Wheezing expiratoire marqué, suspicion d'asthme. Radio : collapsus trachéal expiratoire. Guérison spontanée à 15 mois.

- Cas n° 8.

Antécédents familiaux allergiques. Infections des voies respiratoires supérieures depuis l'âge de un mois. Toux et Wheezing sans stridor inspiratoire. Collapsus trachéal radiologique sévère. Rhinite allergique guérie par l'éviction des allergènes, mais persistance de la toux et du wheezing expiratoire jusqu'à l'âge de 20 mois.

MOUNIER KHUN (1965)

Filles dont les troubles apparaissent à l'âge de 2 mois, à la suite d'un épisode rhinopharyngé, sous l'aspect d'une dyspnée aiguë grave paraissant typiquement laryngée. Examen et radiographie pulmonaires normaux. Endoscopie du larynx normale, mais flaccidité extrême de la paroi trachéale postérieure. La trachéotomie entraîne une nette amélioration. L'enfant est décanulé 20 jours plus tard.

GERBEAUX (1965)

- Cas n° 1

Garçon sans aucun antécédent obstétrical ou néonatal. Respiration rapide et superficielle dès les premiers jours de la vie. Au 4ème mois pneumopathie du lobe moyen qui guérit bien, mais la dyspnée persiste inchangée. A 5 mois on note une gêne respiratoire surtout marquée à l'expiration, qui est poussée et bruyante. La dyspnée n'est pas modifiée par l'alimentation. Polypnée permanentement sans cyanose. Le bruit trachéal transmis est perçu à l'auscultation. Pavillons des oreilles très malléables. Radio : thorax distendu aux côtés horizontales. Bronchoscopie : larynx normal, aplatissement des parois antérieures et postérieures de la trachée à chaque mouvement respiratoire, surtout marqué en expiration.

Les troubles respiratoires ont régressé à 8 mois, ont complètement disparu à un an.

- Cas n° 2.

Garçon né à terme cyanosé, et réanimé durant une minute et demi. Respiration difficile et bruyante dès la naissance, accentuée aux cris et lors des repas. A un mois et demi, aggravation de la dyspnée, cyanose, expiration bruyante, surtout lors des repas et des cris. Sur la radio

thoracique, hypertrophie thymique, qui diminue avec un traitement stéroïdique, sans que la dyspnée soit modifiée. Laryngoscopie, opacification, radio cinéma, puis angiocardioraphie, éliminent une malformation laryngée digestive ou vasculaire. Bronchoscopie : calibre trachéal normal; les parois antérieures et postérieures de la trachée viennent presque au contact lors de l'expiration, réduisant alors la lumière à une fente transversale.

A 3 mois survient un accident asphyxique aigu dramatique, qui incite à une thoracotomie exploratrice, (Docteur BINET) : aucune compression extrinsèque de la trachée, pas d'arc aortique, mais la trachée est anormalement molle. Les 2 mois suivants, se répètent à une grande fréquence des accès asphyxiques aigus, nécessitant respiration artificielle et massage cardiaque externe ; ceux-ci surviennent à la fin d'un repas, précédés par ^{de} la toux, et aboutissent à un état syncopal avec cyanose. Une nouvelle bronchoscopie confirme le bombement expiratoire de la paroi postérieure de la trachée, aspect qui est retrouvé au niveau des bronches souches.

L'enfant est opéré à l'âge de 4 mois : badigeonnage de la trachée avec le monomère EASTMAN 910. La trachée devient dure, presque rigide. Les suites opératoires sont simples. Les accès asphyxiques aigus ne se renouvellent plus. Seuls persistent le stridor trachéal et quelques accès dyspnéiques intermittents. A l'âge de 22 mois, l'enfant mène une vie normale.

Cet enfant présente lui aussi une mollesse du pavillon de l'oreille.

- Cas n° 5.

Fille de 2 ans 10 mois, présentant une dyspnée avec accès de cyanose au cours des repas ayant nécessité plusieurs hospitalisations. Suspicion d'arc aortique en raison d'une empreinte oesophagienne. Thorax en entonnoir. A la bronchoscopie : absence de compression extrinsèque, sténose expiratoire de la trachée par soulèvement de la paroi postérieure. Evolution non précisée.

- Cas n° 7.

Mongolien admis à 9 jours pour tirage et respiration stridoreuse. Dyspnée permanente aggravée par les épisodes d'infection respiratoire qui s'accompagnent de cyanose. Au cours de l'un d'eux l'enfant est réanimé de justesse. Bronchoscopie au 5ème mois : laryngomalacie postérieure, trachéomalacie. Etroitesse de l'arbre bronchique droit empêchant la pénétration du tube de 3 mm.

ETUDE CLINIQUE

D'après nos observations et celles de la littérature il est possible d'esquisser les grands traits cliniques de l'affection :

I - CIRCONSTANCES ETIOLOGIQUES :

1 - Sexe et Age de début : Toutes les observations ne mentionnent pas le sexe du malade. Sur vingt observations où celui-ci est précisé, quinze concernent des garçons et cinq des filles. La prédominance masculine de l'affection ressort donc très nettement. Les premiers signes sont apparus dès la naissance dans 8 cas, entre 0 et 3 mois dans 8 cas, entre 3 et 6 mois dans 3 cas. Au total sur 19 observations qui précisent la date d'apparition des premiers symptômes, 16 font état d'un début avant l'âge de 3 mois, et dans tous les cas l'affection a fait parler d'elle avant l'âge de 6 mois.

Mais il s'écoule souvent un certain délai avant que l'affection ne soit reconnue : l'âge moyen du diagnostic tel qu'il ressort de 29 observations se situe aux environs de 7 mois. Le diagnostic est parfois même très tardif : 2 ans et 7 mois pour le malade de HIRSCH, 2 ans et demi pour celui de RUHRMANN, 2 ans et 10 mois dans un cas de GERBEAUX.

2 - La maladie ne présente pas de caractère familial. Aucune manifestation analogue n'est rapportée dans la fratrie ou chez les parents. Aucun fait pathologique n'est remarqué pendant la grossesse. Seul RUHRMANN signale que la mère de son malade, atteinte de tétanie, fut soumise durant toute sa grossesse à un traitement d'AT 10 et de cortisone, et il s'interroge sur le rôle possible de ce dernier médicament sur le tissu mésenchymateux embryonnaire. La prématurité

ne semble pas pouvoir être invoquée : deux observations concernent des prématurés : le premier cas de BRUGHERA né à 7 mois de grossesse, pesant 1 700 grammes, et notre malade n° 2, né à 3 semaines avant terme, pesant 2 250 grammes.

II - SYMPTOMATOLOGIE :

1 - Le mode de début : est très variable.

- Il se fait habituellement sur un mode mineur : c'est l'association d'un stridor et de troubles respiratoires à type de polypnée qui attire l'attention, parfois une toux insolite. (31)

- Mais le début est parfois brutal, sous forme d'accès d'apnée (3 de nos observations) ou d'une détresse respiratoire aiguë (21, 55).

- Enfin le début peut être trompeur : l'existence d'un wheezing expiratoire au premier plan de la scène égare le diagnostic et l'enfant est hospitalisé pour suspicion d'asthme (49)

2 - Les symptômes :

a) La respiration bruyante.

- Il s'agit rarement d'un stridor inspiratoire, analogue au stridor laryngé congénital (5, 12, obs. 3 et 4).

- Il est également peu fréquent que seule l'expiration soit bruyante et sifflante réalisant un wheezing expiratoire (6, 45).

- Le tableau le plus souvent réalisé et le plus évocateur est celui du stridor dit "trachéal" c'est-à-dire audible aux deux temps de la respiration. (2, 7, 19, 31, 62). Mais le stridor prédominerait en phase expiratoire (2). PRACY qui a enregistré et amplifié des stridors d'étiologies diverses chez des nourrissons estime que la tonalité varie avec l'étiologie en cause (59). Pour GERBEAUX le stridor de la trachéomalacie aurait une consonance plus sourde que celle du stridor laryngé congénital. Il augmente d'intensité au cours des repas, des cris et à l'occasion des épisodes infectieux des voies respiratoires. Il peut n'apparaître qu'à l'effort chez l'enfant plus grand ; tel est le cas du malade de RUHRMANN : le stridor apparaît au cours d'une marche lorsqu'il doit accélérer l'allure pour suivre son père. On peut le percevoir à l'auscultation du thorax, il serait mieux entendu à la partie haute de la paroi antérieure du thorax (2, 6).

Deux points importants sont à noter :

- Le stridor disparaît totalement au passage du bronchoscope dans la trachée et réapparaît dès que celui-ci est retiré.

- Il ne constitue jamais une anomalie isolée et s'accompagne toujours d'autres signes témoignant de l'obstruction respiratoire.

b) Les autres troubles respiratoires

- La dyspnée, à type de polypnée superficielle apparaît souvent dès les premiers jours de la vie, mais, généralement modérée au début, n'est pas toujours prise en considération. Le thorax est volontiers distendu, les côtes horizontales, l'augmentation thoracique minime. Cette polypnée superficielle, ainsi que l'attitude du thorax en constante expansion représenteraient pour BRUGHERA un véritable mécanisme de défense, le collapsus n'étant pas possible à la phase initiale de l'expiration. Cette dyspnée est en effet à prédominance expiratoire, l'expiration poussée et bruyante réalisant parfois un tableau asthmatiforme. C'est bien souvent l'exacerbation de la dyspnée à l'occasion d'une banale infection des voies respiratoires supérieures qui va donner l'alarme : les signes d'obstruction inspiratoire manquent alors rarement, avec tirage sus-sternal et intercostal, cyanose. BRUGHERA fait état dans un cas d'un rétrécissement épigastrique inspiratoire et l'interprète comme l'expression d'une mobilité anormale du diaphragme, conditionnée par la relative fixité de la cage thoracique. Pour cet auteur les signes d'obstruction inspiratoire qu'il a notés dans l'un de ses deux cas étaient dus à l'hypoplasie trachéale associée. Pour RUHRMANN ils s'expliquent par l'atteinte concomitante de l'arc antérieur et de la paroi postérieure trachéale.

La dyspnée augmente à l'effort, lors de pleurs, d'une colère, à la marche chez l'enfant plus grand, mais l'aggravation lors des repas est inconstante. Elle peut s'atténuer en position couchée (49) et à l'inverse augmenter lorsque l'enfant se tient debout. Dans tous les cas elle s'exagère nettement lors d'une infection même minime des voies respiratoires qui vient souvent décompenser brutalement l'état respiratoire. Comme le stridor, la dyspnée cède passagèrement lors de l'introduction du bronchoscope.

- La toux est souvent notée dès les premiers mois, voire révélatrice (31). Elle est sèche, bruyante. Une apnée peut survenir lors d'une quinte de toux (24, 62). Pour BRUGHERA la sensibilité tussigène serait diminuée et la toux ne serait pas de type réflexe

- Les accès d'apnée avec cyanose^{et} perte de conscience font toute la gravité de l'affection. Leur moment de prédilection est le cours des repas ou la période immédiatement post-prandiale. Ils réalisent un tableau dramatique, nécessitent une réanimation d'extrême urgence et font craindre une évolution fatale (24). Nous les avons notés dans quatre observations sur cinq. GERBEAUX les signale dans deux de ses cas. Il est possible que le malade de BRUGHERA qui décéda à domicile au cours d'un repas ait été victime d'un tel malaise.

c) Les infections respiratoires à répétition complètent le tableau clinique. Elles sont vraisemblablement favorisées par le mauvais drainage des sécrétions bronchiques. Il en résulte une élévation de la pression intrathoracique qui accentue encore le verrouillage trachéal, aboutissant à un véritable cercle vicieux. Elles s'accompagnent de pneumopathies de type varié avec parfois participation pleurale (7).

III - LES ANOMALIES ASSOCIEES.

1 - La mollesse anormale du pavillon de l'oreille a été décrite par GERBEAUX comme un signe assez évocateur du diagnostic. Résultant d'une mollesse du cartilage de soutien elle suggérerait la possibilité d'une maladie primitive du cartilage. Le signe est d'appréciation difficile certainement non pathognomonique puisqu'il est retrouvé chez des nourrissons indemnes de l'affection en particulier au cours de l'hypotonie congénitale bénigne. Nous l'avons retrouvé chez deux de nos malades (obs. 1 et 4).

2 - Des malformations de l'appareil respiratoire peuvent coexister avec la trachéomalacie :

- Laryngomalacie (2 - 24 - obs. 4)
- Bronchomalacie atteignant les bronches souches, mais les bronches n'ont pas été explorées au cours de l'endoscopie dans tous les cas.
- Hypoplasie trachéale (6)
- Agénésie pulmonaire droite (obs. 2).

3 - Des malfaçons diverses sont également rapportées:

- Fissure palatine (2, obs. 1)
- Atrésie des choanes (2)
- Pouce droit surnuméraire (2)

4 - Enfin rappelons que la trachéomalacie a été notée chez un mongolien par GERBEAUX, et chez un enfant porteur d'une onycho-ostéodysplasie héréditaire (obs. 4)

Au total de la séméiologie de la trachéomalacie n'a en elle-même rien de pathognomonique. Elle permet simplement un diagnostic de présomption qui demande à être confirmé par les examens spéciaux.

RESUME DES OBSERVATIONS

Auteurs	Sexe	Age de début	Age du diagnostic	Signe d'appel	Moyens diagnost.	Malformations assoc.	Traitement	Evolution	Remarques
Holinger P. H. n° 1	F	naissance	8 mois	stridor	Rx thorax profil	0	0	favorable	
Holinger P. H. n° 2	F	?	3 mois	stridor dyspnée	id.	0	0	favorable	
Holinger P. H. n° 3	F	?	8 mois	stridor dyspnée	id.	0	0	favorable	
Bigler J.	M	naissance	2 mois	stridor	endoscopie	0	Trachéotomie	guérison à 14 mois	
Ferguson C.	?	?	3 mois	Stridor Dyspnée Accès de cyanose	Trachéographie	0	Thymectomie Fixation gros vaisseaux au sternum	améliora- tion notable	gros thymus
Hirsch W.	M	6 mois	2 ans 7 mois	Toux permanente	Rx thorax profil endoscopie	0	0	améliora- tion	
Ruhrmann G.	M	naissance	2 ans et demi	toux dyspnée stridor	Rx thorax profil endoscopie	0	0	améliora- tion	
Fornari J.	M	2 mois et demi	2 mois et demi	Déresse respiratoire aiguë	endoscopie Autopsie	Bronchomalacie (Bronche souche droite)		décès à 6 mois (IVD)	gros thymus
Erughera F. cas 1	M	1 mois	11 mois	Polypnée Gêne expi- ratoire Toux	endoscopie	thorax en carène	0	guérison à 17 mois	prématuré
Brughera F. cas 2	M	naissance	9 mois	Dyspnée Asthmati- forme	endoscopie	hypoplasie trachéale		décès à 1 mois	gros thymus

Levin S. J. cas n° 1	M	2 mois	?	Wheezing expiratoire	Radio Thorax profil	0	0	guérison à 13 mois	
Levin S. J. cas n° 2	?	5 jours	5 jours	Stridor Wheezing Cyanose	id	0	0	guérison à 18 mois	
Levin S. J. cas n° 3	?	?	4 mois	Wheezing Bronchites à répétition	id	0	0	guérison à 13 mois	
Levin S. J. cas n° 4	?	?	3 mois	Stridor Wheezing Toux	id	0	0	guérison à 1 an	
Levin S. J. cas n° 5	?	?	2 mois	Toux bruyante Wheezing	Radio thorax de profil	0	0	guérison à 13 mois	
Levin S. J. cas n° 6	?	?	3 semaines	stridor toux	id	0	0	très amélioré à 9 mois	
Levin S. J. cas n° 7	?	?	4 mois	Wheezing	id	0	0	guérison à 15 mois	
Levin S. J. cas n° 8	?	1 mois	6 mois	Infection V.R.S. Wheezing Toux	id	0	0	guérison à 20 mois	Rhinite allergique
Moutier-Kuhn	F	2 mois et demi	2 mois et demi	Dyspnée aiguë de type "croup"	endoscopie	0	Trachéotomie	favorable	
Gerbeaux J.	M	4 mois	5 mois	Polypnée	endoscopie	Oreilles molles		guérison à 1 an	
Gerbeaux J.	M	naissance	1 mois	stridor dyspnée	endoscopie	Oreilles molles Bronchomalacie (Bronches sèches)	encollage trachéal	état satisfaisant à 22 mois	

Gerbeaux J.	F	?	2 ans 10 mois	Dyspnée Accès de cyanose	endoscopie	Oreilles molles	0	?	
Gerbeaux J.	M	naissance	5 mois	dyspnée stridor	endoscopie	Laryngomalacie Régurgitément B.S.D. Mongolisme Oreilles molles	0	?	
Obs. personnelles n° 1	M	4 mois	6 mois et demi	Accès d'apnée avec cyanose aux repas	Trachéoscopie Radio cinéma	Pieds bots sd. Pierre Robin Oreilles molles	encollage trachéal	décès à 17 mois	
n° 2	M	1 mois et demi	2 mois	Detour respiratoire apnée	endoscopie	Agnésie pulmonaire D. Bronchomalacie	encollage trachéal	décès à 5 mois 1/2	prématuré
n° 3	M	naissance	15 jours	stridor polypnée	radio cinéma	0	0	décès à 2 mois 1/2 (IVD)	
n° 4	M	1 mois et demi	3 mois	Stridor Accès d'apnée	Autopsie : trachée molle	Oreilles molles Laryngomalacie Ouvroir-ostéodys- plasie	0	décès à 5 mois	gros thymus
n° 5	M	naissance	9 mois	Accès d'apnée aux repas Stridor	Rx thorax profil endoscopie constatations opératoires	0	encollage trachéal (paroi anté- rieure)	satisfaisante	gros thymus

TRACHEOMALACIE ET MALFORMATIONS CHIRURGICALES DU MEDIASTIN

I - LA TRACHEOMALACIE ASSOCIEE A L'ATRESIE DE L'OESOPHAGE.

Elle est assez rarement mentionnée dans la littérature.

- EVANS en 1949 attire l'attention sur les variations radiologiques considérables du calibre de la trachée chez un nouveau-né opéré d'atrésie de l'oesophage avec fistule trachéo-oesophagienne. A la suite d'une sténose post-opératoire siégeant au niveau de l'anastomose, le segment sus-anastomotique distendu par les aliments tendrait à comprimer la trachée adjacente. Mais l'auteur estime vraisemblable la responsabilité d'un facteur trachéal représenté par des anneaux cartilagineux anormalement mous (17)

- MARTIN et HOGG (51) l'année suivante rapportent l'observation d'une atrésie de l'oesophage associée à une chondromalacie du larynx et des premiers anneaux de la trachée. Le tableau respiratoire initial était sévère associant un tirage important à une cyanose avec gasp, et contrastait avec une radiographie pulmonaire normale. Les troubles ne cédèrent qu'à la trachéotomie effectuée avant l'intervention. La laryngoscopie révélait un collapsus inspiratoire du larynx et des deux à trois premiers anneaux trachéaux. L'enfant put être décanulé vingt sept jours après l'intervention.

- TOYON (64) rapporte dans sa thèse quatre observations un peu analogues. Les troubles respiratoires surviennent au décours de l'intervention et dans tous les cas le contrôle radiologique décèle une sténose

au niveau de l'anastomose. La séméiologie est faite de crises de suffocation au moment des repas prenant dans un cas un caractère dramatique; la toux est rauque et aboyante. A la trachéoscopie, les parois trachéales tendent à se plaquer l'une contre l'autre à l'inspiration, rappelant l'aspect endoscopique de l'oesophage. Dans deux observations une laryngomalacie est notée. L'auteur admet que c'est le bol alimentaire dilatant la zone sus-anastomotique qui comprime une trachée anormalement molle. Dans les quatre cas l'évolution est favorable, deux enfants conservant seulement une toux rauque à un examen ultérieur.

- CAMERON et HAIGHT (9) sur 253 interventions ont eu à déplorer deux morts qu'ils attribuent à la compression de la trachée par l'oesophage proximal. C'est la raison pour laquelle ils préconisent la dilatation presque systématique de l'anastomose après l'intervention.

- HOLINGER (34) dans un article sur les aspects endoscopiques de la trachée après l'intervention insiste sur la fréquence de la trachéomalacie, traduite par un collapsus trachéal lors de l'expiration et de la toux. Elle est à distinguer des sténoses ou des diverticules qui peuvent se développer sur la trachée au niveau de la ligature de la fistule.

- Peut-être est-ce faute d'être systématiquement recherchée que la trachéomalacie ne figure pas comme anomalie associée dans nombre de statistiques ou qu'elle y fait figure de malformation rare : ainsi sur 1 058 cas d'atrésie de l'oesophage colligés par HOLDER, la trachéomalacie n'est mentionnée que dans un cas (32).

L'intérêt de la notion d'une trachéomalacie associée était minime il y a quelques années car le pronostic de l'atrésie de l'oesophage était suffisamment redoutable du fait de sa seule présence. Actuellement l'existence de malformations associées règle pour une grande part le pronostic, et à ce titre la trachéomalacie doit être dépistée. L'analyse de notre observation n° 8 montre qu'une telle trachéomalacie peut évoluer pour son propre compte longtemps après l'intervention.

II - TRACHEOMALACIE ET MALFORMATIONS VASCULAIRES.

1 - Les Arcs aortiques sont essentiellement représentés par deux types d'anomalies :

a) Le double arc aortique est la plus fréquente des malformations des arcs aortiques. 13 cas sur 31 pour MATHEY (53) - 52 cas sur 114 dans la statistique de GROSS (28).

Les signes cliniques sont précoces apparaissant souvent peu après la naissance. Outre les difficultés de déglutition il entraîne des troubles respiratoires sévères : polypnée, cyanose, stridor inspiratoire et expiratoire, accès d'apnée avec perte de connaissance. Ces troubles sont tous aggravés pendant ou aussitôt après l'ingestion alimentaire. L'enfant se tient volontiers spontanément en opisthotonos, la tête et le cou en hyperextension. L'accroissement et la dyspnée par flexion forcée de la tête sur la poitrine est un signe très évocateur (GROSS). Le diagnostic de l'anomalie est fait par la radiographie oesophagienne qui révèle deux encoches latérales au niveau de D3 - D4.

Mais la compression avec déformation de la trachée ne représente pas le mécanisme univoque des troubles respiratoires. Certes la bronchoscopie constate un rétrécissement de la trachée, parfois pulsatile, sous forme de deux bourrelets latéraux. Lorsque la trachée est saine, ce rétrécissement demeure relativement fixe lors des mouvements respiratoires. Mais l'endoscopie découvre fréquemment une trachéomalacie au niveau de la zone comprimée, diagnostiquée sur une variation du calibre trachéal qui diminue fortement à l'expiration (18, 53). Si le tube de bronchoscopie est poussé au-delà de la zone malade la respiration s'améliore aussitôt. D'ailleurs, malgré la levée de l'obstacle vasculaire l'amélioration clinique est souvent lente à se manifester. Les suites opératoires immédiates sont souvent dramatiques et c'est à la trachéomalacie qu'il faut imputer les nombreux décès par insuffisance respiratoire aiguë dans les jours qui suivent l'intervention. Cette trachéomalacie paraît due à une maladie du cartilage ; l'absence de cartilage au niveau de la compression a pu être démontrée dans certains cas (27, 35, 41, obs. 6). Le devenir de cette trachéomalacie localisée est variable. Elle peut disparaître avec la croissance, la trachée retrouvant une forme normale et une rigidité suffisante ; elle peut persister, expliquant un stridor persistant, (41) un tirage discret au cours des repas (50). Elle pourrait éventuellement constituer une indication de chirurgie secondaire réparatrice de la trachée (53). GROSS pense que les lésions anatomiques sont rapidement irréversibles et penche pour une intervention précoce, même si les troubles sont discrets.

b) L'artère sous-clavière anormale représente 17 % des arcs aortiques dans la statistique de Marcel ABBOTT, 14 des 114 arcs opérés par GROSS (28). Le plus souvent il s'agit d'une sous-clavière droite aberrante, qui passe habituellement en arrière de l'oesophage, plus rarement entre trachée et oesophage, voire en avant de la trachée. Elle entraîne surtout des troubles digestifs avec lenteur à l'ingestion des biberons, mais, chez le nourrisson les signes respiratoires sont souvent

au premier plan et peuvent donner le change avec la trachéomalacie primitive : au cours des repas se produisent des accès de dyspnée avec cyanose, de syncope avec apnée. Ils résulteraient de la compression trachéale par l'oesophage distendu au-dessus de la striction vasculaire. L'anomalie est facilement reconnue par la radiographie de l'oesophage qui montre l'encoche rétro-oesophagienne de profil, et de face la classique image en drapé.

Le diagnostic peut être confirmé par l'angiographie (obs. 7). L'intensité des troubles respiratoires doit faire suspecter une trachéomalacie associée. Celle-ci a été signalée pour la première fois par GERBEAUX ; son observation concerne un garçon dont la malformation vasculaire se traduisit dès le premier mois par des accès d'apnée avec cyanose au moment des repas sur un fond de dyspnée permanente. La trachée apparut très molle au cours de l'intervention. Après ligature de la sous-clavière aberrante et d'un canal artériel associé les accès d'apnée disparurent mais la dyspnée persista inchangée. Notre observation n° 7 est analogue, comportant une membrane postérieure molle, amincie et dyskinétique.

c) Quant aux anomalies de la carotide primitive gauche et du tronc brachiocéphalique elles méritent plus le nom de malposition que de malformations. Croisant obliquement en avant la face antérieure de la trachée elles entraînent un "défect" localisé des anneaux cartilagineux: la trachéoscopie révèle cette trachéomalacie sous l'aspect d'une sténose localisée plus marquée en expiration.(18)

2 - L'Artère pulmonaire gauche normale est une malformation rare (37 observations colligées par CLARKSON en 1967). Naissant au niveau du bord droit de la trachée elle passe dans le défilé intertrachéo-oesophagien, comprime trachée et bronche souche droite. Les signes cliniques sont précoces, présents à la naissance une fois sur deux et apparaissent au plus tard à 7 mois. Il s'agit d'un stridor avec légère dyspnée et cyanose, au maximum d'accès asphyxiques aigus. Le diagnostic de l'anomalie repose sur la radiographie oesophagienne qui montre une encoche sur le bord antérieur de l'oesophage, à petit rayon, à la hauteur de D4 - D5 (48).

GERBEAUX a décrit une trachéomalacie associée à une artère pulmonaire gauche anormale ; en fait la malformation trachéale reconnue à l'autopsie était une trachée de volaille aux arcs cartilagineux nombreux irrégulièrement distribués et s'apparente aux malformations à type d'anneaux cartilagineux complets signalés dans quatre autres observations de la littérature (11).

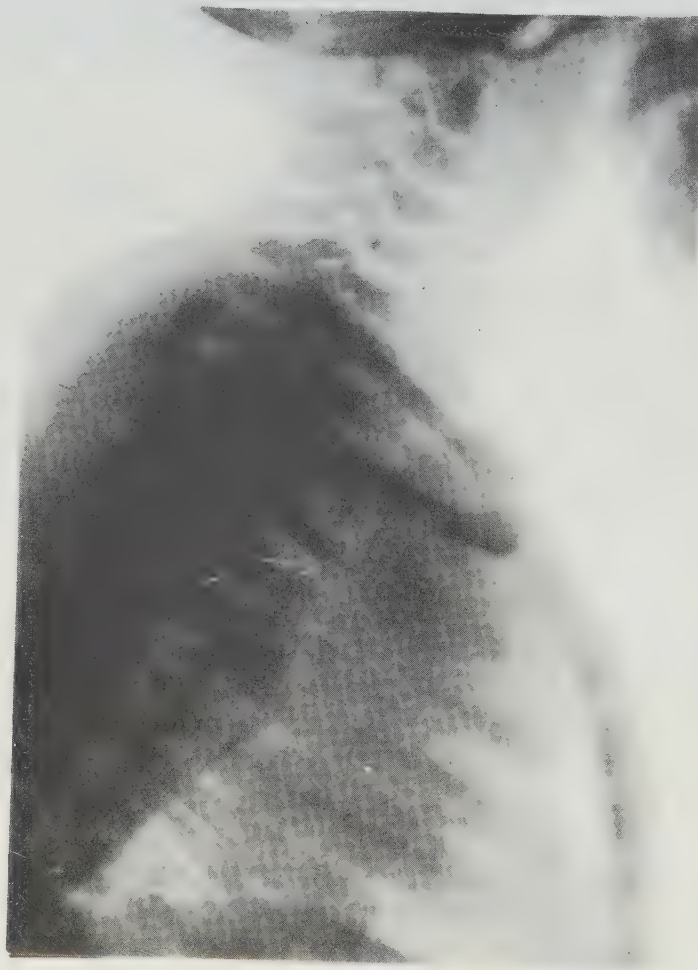


Fig. 1 - Sujet normal - aspect de trachée en baïonnette

EXAMENS PARACLINIQUES

I - LA RADIOLOGIE.

La diagnostic radiologique de la trachéomalacie est assez délicat. Il comporte plusieurs étapes :

1 - L'étude en radioscopie , si possible télévisée est indispensable : elle donne une vision dynamique d'ensemble du thorax, apprécie la cinétique diaphragmatique et costale, cette dernière étant souvent diminuée ; elle recherche enfin un balancement médiastinal.

2 - La radiographie de l'oesophage après ingestion de baryte, en couche mince et en double contraste, sera pratiquée dans tous les cas à la recherche d'une malformation vasculaire congénitale, tout en sachant que la découverte d'une anomalie vasculaire ne dispense pas, bien au contraire, de la recherche d'une trachéomalacie associée. Elle s'attachera également à déceler une fistule oeso-trachéale.

3 - La radiographie simple du thorax.

A - DE FACE, elle ne donne jamais une image bien nette de la trachée, surtout à l'étage thoracique. Elle n'a pas de valeur pour l'appréciation du calibre trachéal dans la trachéomalacie puisque les modifications de calibre affectent le diamètre sagittal. Elle révèle assez souvent un aspect de plicature à la jonction cervicothoracique (8). Cette déformation angulaire en baïonnette parfois mieux vue sur le cliché de profil (fig. 1) réalise un trajet en S ou Z : il n'a pas de signification pathologique et ne saurait être tenu pour responsable des troubles observés.

Le cliché standard apprécie essentiellement :

- l'état du parenchyme pulmonaire, souvent normal, parfois emphysémateux avec hyperclarté diffuse des deux champs et côtes horizontales traduisant l'obstacle aérien expiratoire. Ultérieurement, du fait de la répétition des épisodes infectieux broncho-pulmonaires, peut apparaître une image de miliaire à petits grains de type pneumococcosiose (BRUGHERA).

- le volume cardiaque, exceptionnellement augmenté (FORNARI). Il est toujours normal dans nos observations.

- l'existence éventuelle d'une opacité thymique, assez fréquemment signalée (BRUGHERA, GERBEAUX, nous-mêmes). Rappelons qu'une hypertrophie thymique ne peut être retenue que sur des clichés pris en position verticale, en inspiration, et en dehors des cris. Dans tous les cas, le traitement corticoïde, s'il a fait régresser le volume de l'image thymique, n'a entraîné aucune amélioration parallèle de l'état respiratoire.

B - DE PROFIL

1 - La majorité des auteurs (2, 14, 17, 31, 45, 62) apprécient le calibre trachéal sur des clichés simples de profil englobant le thorax et la région cervicale et pris en inspiration et en expiration. La trachée apparaît sous forme d'une bande claire, se détachant plus ou moins bien au sein du parenchyme pulmonaire. Elle est oblique de haut en bas et d'avant en arrière dans le thorax. La bifurcation se projette au niveau de D3 à la naissance et descend progressivement au niveau de D5 au fur et à mesure que l'enfant grandit (8).

DONALDSON et TOMPSETT (16) ont ainsi étudié le diamètre sagittal de la trachée de 350 nouveaux-nés normaux. Les clichés sont pris en inspiration et les auteurs ont éliminé de leur série tous les sujets qui présentaient un élargissement de l'ombre médiastinale pouvant faire suspecter une hypertrophie thymique. Dans ces conditions le diamètre trachéal varie de 2 à 7 mm. au niveau de la cinquième vertèbre cervicale (avec un diamètre moyen de 4,5 mm.). Il est de 1 à 6 mm. au niveau de la première vertèbre dorsale (diamètre moyen : 3,9 mm.), de 1 à 5 mm. au niveau de la troisième vertèbre dorsale (diamètre moyen : 3,5 mm.). Au total 6 enfants seulement avaient un diamètre trachéal inférieur à 3 mm. à l'étage médiastinal supérieur : aucun d'eux ne manifestait le moindre trouble respiratoire. Ces nourrissons revus à l'âge de un an étaient en parfaite santé. On observe normalement une



Fig. 2 et 3 (obs. 6 : sous claviers droite anormale avec trachéomalacie)

- Radiographies en rayons horizontaux

A gauche : trachée d'aspect normal

A droite : collapsus marqué de la trachée thoracique

dilatation de la trachée à l'inspiration et un rétrécissement à l'expiration. Les variations de calibre, quoique toujours plus marquées que chez l'adulte, restent minimales chez le nourrisson normal ; en cas de cri ou d'effort le diamètre trachéal peut néanmoins diminuer de moitié.

Dans la trachéomalacie les variations de calibre trachéal au cours du cycle respiratoire atteignent un degré important. Les auteurs parviennent ainsi à objectiver une sténose expiratoire prononcée contrastant avec un aspect normal à l'inspiration (17, 31). Dans certains cas le collapsus serait inspiratoire (12). Cette anomalie apparaît - soit localisée : à la partie moyenne de la trachée (62), en regard des clavicules (36), au niveau de C 7 et D1 (31), de D1 et D2 (2).

- soit généralisée à la trachée thoracique (2, 12, 45).

2 - Sur de tels clichés la visualisation de la trachée est loin d'être toujours excellente. Un perfectionnement très intéressant est apporté par l'étude de la trachée en rayons horizontaux (technique du Docteur BERAUD mise au point à l'Hôpital Debrousse) qui a l'avantage de saisir la trachée en décubitus dorsal, position habituelle du nourrisson.

Des clichés sont pris en série couvrant la région cervicale et le thorax. Le temps de pose employé est très court, de l'ordre du centième de seconde ; la pénétration doit être assez forte pour faire ressortir la trachée thoracique sur les zones de grisaille, pas trop poussée cependant pour ne pas effacer l'image de la trachée cervicale et surtout la jonction cervico-thoracique à étudier avec soin. Il est très difficile chez ces malades polypnéïques d'obtenir des films comparatifs en inspiration et en expiration ; la réussite des clichés dépend avant tout de l'habileté de l'opérateur. Il faut noter qu'il n'existe aucun temps mort en fin d'inspiration, alors qu'il y a toujours une pause expiratoire, surtout lorsque l'enfant crie. En pratique on prend plusieurs clichés en série pour voir la trachée à différents temps respiratoires. Il peut être intéressant de prendre des films aux différentes positions de la tête : rectitude, extension qui tend et élargit la trachée, flexion qui réduit sa lumière. Le problème de la contention du nourrisson est épineux : l'enfant est placé en décubitus dorsal sur un coussin plastique, un aide maintenant les membres inférieurs, un autre immobilisant la tête dans la position souhaitée. La saillie des épaules est effacée en maintenant les membres supérieurs à la verticale de chaque côté de la tête. Sur des clichés pris en série on voit se succéder des images de trachée normale, et des aspects de trachée plus ou moins aplatie (Fig. 2 et 3).

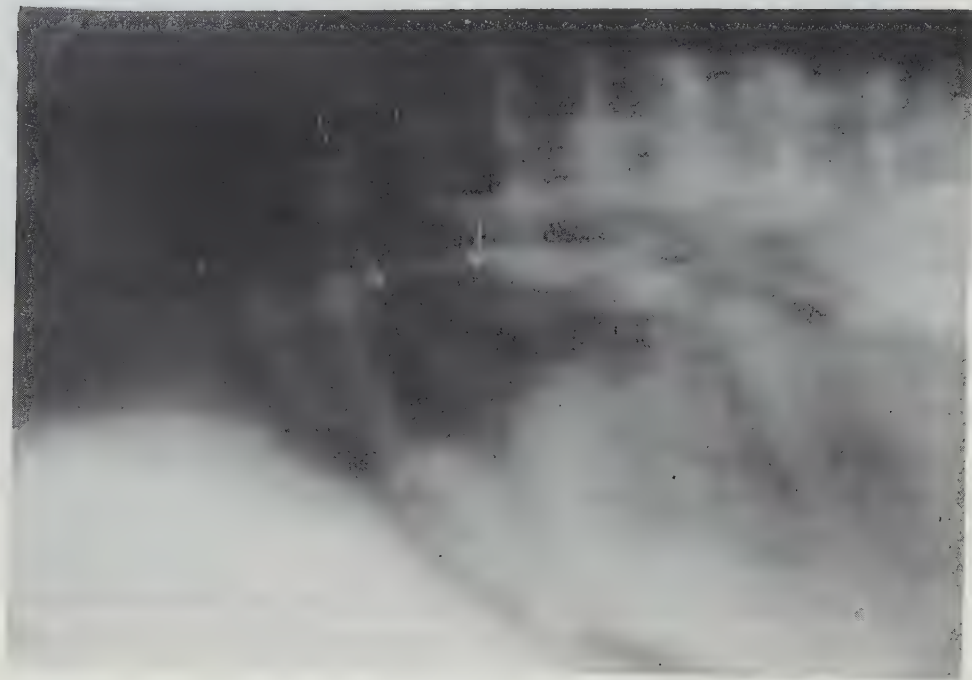
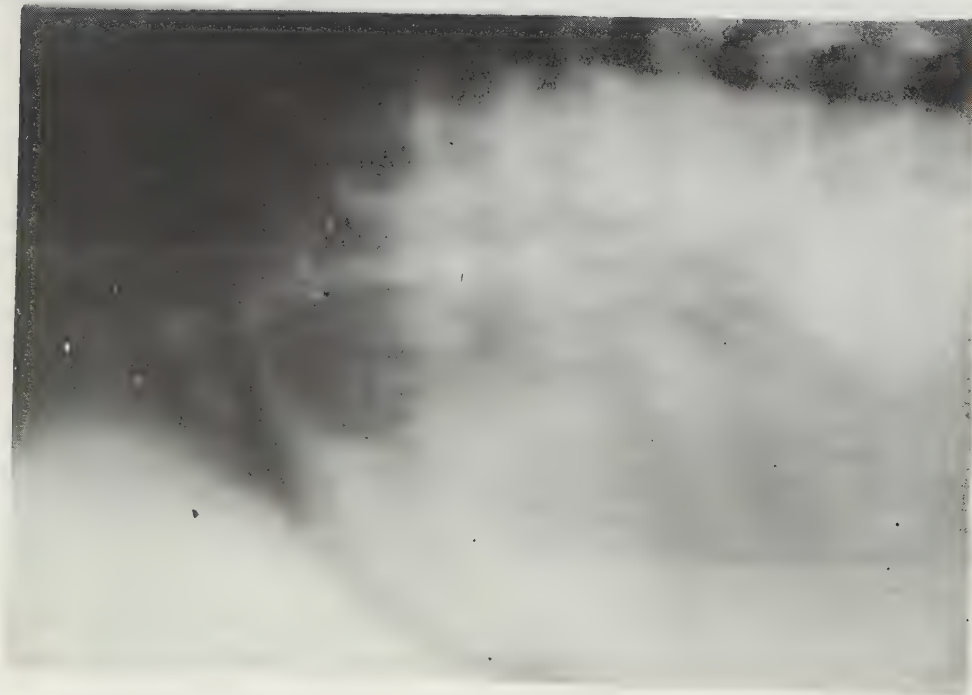


Fig. 4 et 5 (obs. 5) Tomographies de profil à 8 et 8,5 cms
Affaïssement localisé de la paroi antérieure

Une autre technique consiste à effacer les épaules en bas et en arrière, de chaque côté du coussin plastique, elle est destinée à étudier plus particulièrement la trachée thoracique.

4 - L'étude radiocinématographique de la trachée de profil avec amplificateur de brillance a été réalisée chez nos deux premiers malades. Son intérêt est de saisir sur le vif le collapsus trachéal. Celui-ci demande souvent à être étudié au ralenti ; aussi la cadence de prise de vue devrait être assez rapide (30 à 60 images/secondes pour WITTENBORG). Mais avec cette technique le calibre sagittal ne peut être étudié que de profil sur un nourrisson en décubitus dorsal, position qui modifie l'équilibre médiastinal.

5 - Il en est de même pour les tomographies de la trachée de profil. Un autre inconvénient est la nécessité d'un temps de pose relativement long (30/100 seconde au minimum pour un angle de balayage de 25°), ce qui ne donne qu'un calibre moyen de la trachée et ne permet pas de saisir le collapsus maximum. Dans notre observation 5 elle montrait bien l'invagination marquée de la paroi trachéale antérieure bombant dans la lumière (Fig. 4 et 5).

6 - Quant à l'utilisation d'un moyen de contraste iodé, si elle peut donner de belles images de la trachée, elle n'est peut-être pas dénuée de dangers chez de tels enfants qui présentent un syndrome de type obstructif. BRUGHERA rejette cette technique. Seuls FERGUSON et WITTENBORG la préconisent dans l'étude du collapsus trachéal, combinée à des radios en série ou au radio-cinéma. WITTENBORG estime qu'elle ne perturbe pas la dynamique trachéale comme le fait l'introduction d'un bronchoscope. Une quantité de 1 à 1,5 ml. de produit est injecté sans anesthésie par un cathéter en polyéthylène relié à une seringue et rapidement introduit à travers le larynx sous contrôle laryngoscopique, il pourrait d'ailleurs être réaspiré dès que la trachée a été remplie (19).

II - LA TRACHEOSCOPIE.

Elle est de réalisation difficile chez le nourrisson et doit être pratiquée par un opérateur habitué à l'endoscopie de l'enfant. Au passage elle apprécie l'état du larynx, sa forme et sa mobilité, découvre parfois une laryngomalacie. Elle élimine une compression trachéale extrinsèque, une sténose trachéale congénitale : celle-ci empêche la progression du bronchoscope.

Surtout elle affirme le diagnostic en montrant la coalescence des parois trachéales au cours des mouvements respiratoires. Les parois antérieure et postérieure, écartées à l'inspiration, s'accolent à l'expiration, ne laissant entre elles qu'un mince espace en forme de fente horizontale ou de faucille. Dans certains cas l'anomalie la plus frappante est la mobilité excessive de la paroi postérieure faisant hernie dans la lumière. Le collapsus est surtout marqué lorsque les mouvements respiratoires deviennent plus fréquents et plus profonds et lors de la toux. Cette sténose intermittente se laisse facilement franchir par le bronchoscope qui déplisse sans aucune peine les parois relâchées. Le recalibrage de la trachée fait largement céder les troubles respiratoires. L'anomalie apparaît habituellement généralisée et peut être retrouvée au niveau des bronches souches, dans certains cas elle paraît localisée au tiers moyen (36, 62), ou à la partie inférieure.

La trachéoscopie a cependant ses limites :

- Sous anesthésie générale, la dynamique respiratoire n'est pas la même qu'à l'état de veille ; en particulier la pression intrathoracique expiratoire est plus faible ; le collapsus trachéal serait ainsi minimisé expliquant certaines endoscopies négatives (66). Il va sans dire que dans ces conditions (trachéoscopie sous A. G.) la constatation d'un collapsus trachéal n'en a que plus de valeur.

- Par ailleurs en cas de trachéomalacie localisée un bronchoscope rigide introduit dans la trachée peut fort bien laisser échapper une invagination segmentaire des parois.

C'est pourquoi BAXTER préfère se passer de cet examen lorsque le diagnostic de trachéomalacie lui paraît suffisamment assuré par les données de la clinique et de la radiologie. Remarquons que l'endoscopie de notre malade n° 7 était négative alors que la trachéomalacie était fortement suspectée par la radiologie et affirmée au cours de l'intervention.

III - LES EXAMENS BIOLOGIQUES, que nous avons pratiqués n'ont pas révélé d'anomalie particulière. Le bilan phosphocalcique sanguin et urinaire est normal. Le test à la sueur est négatif. Electrophorèse des protéines sanguines - dosage des mucopolysaccharides urinaires (obs. 3) sont normaux. La chromatographie des acides aminés urinaires n'a pas révélé d'anomalies. Le caryotype pratiqué dans notre obs. n° 4 est normal.

Le seul point à signaler est la relative fréquence de l'acidose

respiratoire (obs. n° 1, 2, 3) détectée sur sang capillaire grâce à l'appareil d'ASTRUP.

IV - LA MESURE DE LA PRESSION OESOPHAGIENNE.

Elle donnerait un reflet fidèle de la pression intrathoracique. Elle n'a jamais été mesurée au cours des trachéomalacies du nourrisson à notre connaissance. Chez l'adulte l'établissement d'un diagramme du calibre trachéal en fonction de la pression intra-thoracique permet de mesurer la compliance de la trachée (HERZOG). C'est théoriquement le seul moyen de différencier le collapsus trachéal résultant d'une hyperpression thoracique expiratoire agissant sur une paroi stable à l'état normal, du collapsus qui survient lorsqu'une pression thoracique d'intensité moyenne agit sur une paroi pathologique.

EVOLUTION ET PRONOSTIC

Il faut opposer nettement :

1 - Les formes spontanément régressives classiques ; les difficultés respiratoires vont s'atténuant avec l'âge pour finalement disparaître.

- au cours de la deuxième année pour DUNBAR.
- entre douze et dix-huit mois pour LEVIN.
- à dix-sept mois dans un cas de BRUGHERA.

Le contrôle radiologique, s'il est effectué, montre alors une trachée d'aspect normal (49).

Deux réserves doivent cependant être apportées :

- une telle évolution peut ne pas être aussi complètement résolutive - c'est ainsi que le malade de RUHRMANN, bien qu'en voie d'amélioration, conservait à l'âge de deux ans et demi une dyspnée d'effort qui restreignait considérablement ses activités et l'empêchait notamment de courir. Le malade de HIRSCH pratiquement guéri à 2 ans et 9 mois continuait à présenter de fréquentes infections des voies respiratoires.

- la guérison n'est parfois obtenue qu'au prix d'une trachéotomie permettant de surmonter une phase critique (33).

2 - Les formes graves de connaissance plus récente :

Si un décès brutal et inopiné peut survenir dans les formes

communes apparemment bien tolérées (6), l'évolution fatale est habituellement prévisible par la sévérité du tableau respiratoire et notamment l'existence de redoutables phénomènes d'apnée qui font redouter à tout instant une mort imminente. Le décès est l'aboutissant d'une défaillance respiratoire irréversible avec tirage et cyanose en permanence, apnées à répétition, acidose respiratoire difficilement réductible ; elle est parfois hâtée par la survenue d'une défaillance cardiaque droite (21, obs. 3).

L'évolution a été mortelle dans quatre de nos 5 observations, à des âges qui s'échelonnent entre 2 mois et demi et 7 mois.

Tous les décès signalés dans la littérature sont survenus dans le courant de la première année.

Mais la sévérité de l'évolution paraît manifestement aggravée par l'existence de malformations associées présentes dans la plupart des cas mortels :

- Hypoplasie trachéale (6).
- Bronchomalacie (21, 24, obs. 2).
- Le seul malade de BAXTER qui décéda présentait des malformations multiples non précisées mais jugées par l'auteur incompatibles avec la vie.
- Notre premier malade était porteur d'un syndrome de Pierre Robin dont on connaît le pronostic péjoratif.
- Le deuxième présentait une agénésie pulmonaire, responsable d'un déplacement médiastinal avec refoulement et compression de la trachée. L'existence d'une sténose trachéale congénitale ou d'une compression de la bronche unique par un vaisseau anormal a été signalée au cours de l'agénésie pulmonaire. La trachéomalacie n'est pas mentionnée de façon expresse ; mais NELSON faisant une revue des clichés radiologiques des cas mortels de la littérature constate une torsion marquée de la trachée dans la majorité des cas ; il pense qu'un maldéveloppement des cartilages portant à la fois sur leur nombre et leur structure serait responsable du déplacement médiastinal excessif qui empêche un drainage correct du poumon unique (56).

DIAGNOSTIC POSITIF

Cliniquement évoquée devant un stridor de type trachéal, une dyspnée parfois asthmatiforme des accès d'apnée avec cyanose la trachéomalacie est souvent difficile à affirmer avec certitude. Son diagnostic repose sur un faisceau d'arguments :

- Radiologues : variations marquées du calibre sagittal visibles sur les radiographies en rayons horizontaux ou au radio-cinéma avec amplificateur de brillance.
- Endoscopiques : collapsus des parois trachéales flaccides au cours des mouvements respiratoires, le plus souvent à l'expiration.
- Anatomiques : parois anormalement molles, présentant des mouvements dyskinétiques lors de la respiration à thorax ouvert.

Mais en l'état actuel de nos connaissances l'affection ne possède aucun substratum histologique solide.

LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel représente une étape capitale. La trachéomalacie ne peut être admise qu'au terme d'une démarche diagnostique rigoureuse qui aura permis d'éliminer successivement :

I - LES TROUBLES RESPIRATOIRES D'ORIGINE HAUTE :

1 - Le Stridor laryngé congénital est évoqué en premier lieu car c'est l'étiologie la plus commune d'une respiration bruyante constatée dans le premier âge. Le stridor y apparaît en effet dès la naissance ou les premiers jours de la vie ; un point capital est que le stridor est en règle uniquement inspiratoire. Il diminue souvent pendant le sommeil, n'entrave pas la déglutition et en principe n'entraîne pas à lui seul de troubles respiratoires continus tels que tirage ou cyanose.

Son évolution est classiquement bénigne, il disparaît spontanément aux alentours de la troisième année.

Sa pathogénie est discutée. Depuis LEE et VARIOT, il est admis qu'il est provoqué par la malléabilité particulière du vestibule laryngé dont les éléments insuffisamment rigides sont entraînés par le courant d'air inspiratoire. Peut s'y associer une exiguité anormale du larynx parfois qualifiée de larynx infantile. Mais de nombreux auteurs, comme WILSON, pensant que la configuration laryngée n'est pas la cause du stridor mais une déformation secondaire à une incoordination respiratoire. Une interprétation physiopathologique nouvelle en a été donnée récemment (58) : le fait premier serait une insuffisance musculaire locale atteignant le hamac musculaire lingual et provoquant un abaissement de l'épiglotte et du larynx. Il s'ensuivrait un trouble du développe-

ment des cartilages de la région : la laryngomalacie. Celle-ci est le plus souvent antérieure, affectant l'épiglotte et les replis ary-épiglottiques : la laryngoscopie découvre l'aspect, classique de l'épiglotte enroulée en chapeau de gendarme ; elle peut être postérieure, voire généralisée. Le stridor laryngé congénital est donc facilement reconnu par le laryngoscopiste. Mais le risque est ici d'attribuer au larynx le stridor, et de méconnaître une étiologie basse, en particulier une trachéomalacie ; la règle est donc d'examiner la trachée devant tout stridor chronique, à plus forte raison s'il s'accompagne de troubles respiratoires. L'association d'une trachéomalacie à une laryngomalacie a été plusieurs fois signalée (GERBEAUX, nous-mêmes).

2 - Les anomalies linguales et maxillaires :

Leur diagnostic ne présente pas de difficulté particulière :

- macroglossie, kyste de la base de la langue.
- glossoptose, dont on peut rapprocher le syndrome de Pierre Robin : les troubles respiratoires y sont d'autant plus prononcés que l'hypoplasie du maxillaire inférieur est plus marquée et la fente vélo-palatine plus étroite permettant l'enclavement lingual. L'horizontalité de l'épiglotte jouerait également un rôle important dans la genèse des troubles respiratoires. Une trachéomalacie associée peut ajouter encore une note de gravité supplémentaire, comme dans notre observation n° 1.

3 - D'autres causes plus rares seront également exclues par l'examen O. R. L. Citons seulement :

- les tumeurs endolaryngées, telles que le papillome.
- la paralysie d'une corde vocale.
- une sténose laryngée congénitale.

II - LES TROUBLES RESPIRATOIRES D'ORIGINE BRONCHIQUE.

L'asthme et les bronchites asthmatiformes représentent un diagnostic important vu leur grande fréquence. Rappelons que tous les malades de LEVIN lui avaient été confiés pour un bilan allergologique parce qu'on soupçonnait un asthme. La confusion s'explique par la ressemblance clinique des deux états, le caractère bruyant et la prédominance expiratoire de la dyspnée. Les signes d'obstruction inspiratoire sont habituels chez le nourrisson dans l'une et l'autre affection.

En faveur de la trachéomalacie plaident cependant :

- l'absence d'antécédents allergiques, bien qu'un malade de LEVIN ait été porteur d'une rhinite allergique.
- le caractère souvent permanent de la gêne respiratoire.
- l'association à un stridor inspiratoire,
- le rôle aggravant des repas sur la dyspnée ; mais ces deux derniers caractères sont inconstants.
- la négativité de l'auscultation pulmonaire en dehors du bruit trachéal transmis à topographie localisée.

WITTENBORG pense qu'au cours de l'asthme et des bronchites asthmatiformes, on peut observer un collapsus trachéal localisé à la partie inférieure de la trachée. A ce propos il faut citer les théories révolutionnaires de DEKKER au sujet de l'asthme bronchique de l'adulte. Selon cet auteur le sifflement caractéristique des asthmatiques ne serait pas le fait d'une dyskinésie hypertonique des petites bronches et des bronchioles mais la résultante d'une sténose de la trachée et des grosses bronches sous la poussée de l'hyperpression thoracique. Cette interprétation serait corroborée par le fait que le sifflement asthmatique peut être reproduit volontairement chez un sujet normal par une contraction volontaire exagérée des muscles de l'expiration forcée (15).

Néanmoins, dans l'hypothèse, à admettre avec réserve, où la sténose bronchiolaire serait la cause directe et silencieuse de l'hyperpression thoracique, et la réduction de calibre de la trachée et des grosses bronches responsable du wheezing asthmatique il serait pourtant possible de différencier l'asthme de la trachéomalacie.

Le critère le plus valable, outre l'endoscopie, reste en effet le critère thérapeutique : les bronchodilatateurs et les corticoïdes ont une action spectaculaire sur la dyspnée asthmatique alors que leur effet est nul en cas de trachéomalacie.

Retenons que pour BRUGHERA tout asthme qui ne présente pas une évolution normale et qui ne cède pas aux médicaments traditionnels doit être suspect de trachéomalacie.

III - LES TROUBLES RESPIRATOIRES D'ORIGINE TRACHEALE.

1 - Les compressions trachéales extrinsèques : en dehors des compressions vasculaires étudiées par ailleurs sont représentées essentiellement par :

- le goître congénital : il expliquerait 20 % des stridors congénitaux pour RUHRMANN (61). Le diagnostic est difficile lorsqu'il s'agit

d'un goître plongeant non palpable dans la région cervicale.

- l'hypertrophie thymique. La réalité d'une compression trachéale par un gros thymus, longtemps surestimée n'est plus guère admise actuellement. On sait que la majorité des hypertrophies thymiques sont asymptomatiques. C'est pourquoi lorsqu'un gros thymus radiologique s'accompagne d'une dyspnée inspiratoire, d'une respiration bruyante avec cyanose intermittente - troubles qui lui sont classiquement attribués - il convient de n'envisager la responsabilité du thymus qu'avec la plus extrême prudence. Il est très fréquent de voir coexister un gros thymus avec une étiologie patente d'obstruction respiratoire (arc aortique en particulier). Il n'est donc pas surprenant de découvrir une hypertrophie thymique au cours des trachéomalacies. Dans tous les cas où il fut pratiqué le test thérapeutique au Cortancyl, s'il entraîna la fonte du thymus ne fut suivi d'aucune rémission des symptômes, ce qui paraît un argument suffisant pour innocenter le thymus dans la responsabilité des troubles.

Il est cependant permis de se demander si une hypertrophie thymique ne pourrait pas apporter un élément d'aggravation par sa présence au contact d'une trachée pathologiquement molle. C'est vraisemblablement pour cette raison que GROSS effectua une thymectomie systématique chez les quinze nourrissons qui lui furent confiés pour trachéomalacie ; dans tous les cas le thymus lui parut hypertrophié. Dans notre observation n° 5 lors de la thoracotomie le thymus parut également volumineux si bien qu'il fut procédé à une thymectomie subtotale.

- Exceptionnellement la trachée peut être comprimée par :

- . une tumeur ou une adénopathie médiastinales.
- . un kyste du tractus thyroïdienne.
- . un kyste bronchogénique.

2 - Les corps étrangers peuvent théoriquement simuler une trachéomalacie, l'erreur est peu grave dans la mesure où ils constituent une indication d'endoscopie.

3 - Les malformations trachéales sont exceptionnelles.

A - Le rétrécissement cylindroconique de la trachée ou sténose trachéale congénitale est la plus classique. CANTRELL en 1964 en a colligé 24 cas dans la littérature mondiale. On en décrit trois variétés anatomiques : hypoplasie généralisée, sténose en entonnoir,

et sténose segmentaire. Dans la majorité des cas la trachée est transformée en un tube inerte par fusion en arrière des cartilages trachéaux. A la différence de la trachéomalacie, la sténose se laisse difficilement franchir par le tube et représente un obstacle rigide empêchant la progression du bronchoscope. Parfois, notamment en cas de sténose segmentaire, on note une hypoplasie des cartilages réduits à l'état de petits fragments épars dans un anneau de structure fibreuse ou un défaut de développement de 1 ou 2 anneaux trachéaux comme dans les 2 cas mortels rapportés par LOEWENTHAL et SWIRSKY. Les deux cas rapportés par COX sous le titre de chondromalacie congénitale de la trachée sont à inclure dans le cadre des sténoses congénitales (13). Mais il existe des rapports entre celles-ci et la trachéomalacie.

- la trachéomalacie peut s'accompagner d'une hypoplasie globale de la trachée (6).

- en cas de sténose segmentaire la malformation localisée du cartilage crée une zone de moindre résistance avec possibilité d'un collapsus aggravant le rétrécissement (31). Les deux malades de COX vus à l'âge adulte avaient eu une enfance troublée par des difficultés respiratoires sérieuses et la disparition des troubles serait liée pour l'auteur à l'acquisition particulièrement tardive d'une rigidité trachéale normale.

B - Encore plus exceptionnelles sont les observations de trachéopathie ostéoplastique avec calcifications étendues au larynx et à la trachée (26) les déformations de la lumière trachéale par des excroissances cartilagineuses, ou les rétrécissements membraneux congénitaux.

C - Enfin MOUNIER-KUHN a décrit en 1932 une affection de nature congénitale due à un déficit des fibres élastiques et musculaires de l'arbre trachéobronchique. Dans cette "trachéo-bronchomégalie" les parois sont flasques, la membrane postérieure très relâchée mais surtout il y a une dilatation considérable de la trachée et des bronches qui prête peu à confusion. Il est exceptionnel qu'elle se révèle dans l'enfance (42).

IV - LE STRIDOR NEUROGENE est une entité décrite par ALLEN et WILSON en 1954, à propos de deux observations (1). La séméiologie bruyante, s'apparente au tableau des trachéomalacies sévères, et consiste en crises brutales de stridor avec cyanose. Elle prête d'ailleurs à confusion dans le premier cas : il s'agissait d'un garçon de deux mois qui présentait un stridor inspiratoire et expiratoire depuis sa naissance,

et depuis l'âge de 3 semaines une toux aboyante et des accès asphyxiques avec cyanose au cours des repas, nécessitant la respiration artificielle et diminuant de fréquence lors des gavages. La bronchoscopie avait montré un collapsus exagéré des parois trachéales à la partie basse de la trachée, réduisant de 50 % son calibre, et on avait parlé de trachéomalacie. Devant la répétition des accès une thoracotomie d'urgence fut pratiquée : la crosse aortique était en position droite et un tronc brachio-céphalique gauche croisait la trachée en avant. Malgré l'absence de compression évidente de la trachée, le tronc brachio-céphalique fut suspendu au sternum et la sous-clavière gauche liée. Ce geste ne fut suivi d'aucune amélioration. Seule l'institution, à 7 mois d'un traitement de Gardénal et Dihydan, devant des anomalies électroencéphalographiques minimales, sans comitialité vraie, fit disparaître les troubles du jour au lendemain. Le deuxième enfant avait une symptomatologie comparable ayant nécessité une trachéotomie. L'obstruction de la canule déterminait dyspnée, cyanose et brachycardie, signes reproduits exactement par la compression du sinus carotidien, qui entraînait en outre un bloc auriculo-ventriculaire. Un traitement à la Belladonne apporta un soulagement considérable rendant possible la décanulation.

Pour ces auteurs le stridor neurogène résulterait d'une obstruction laryngée réflexe secondaire à la stimulation viscérale, au niveau d'une véritable trigger-zone. Le mécanisme est habituellement vagal, la réalité d'un relai central étant prouvée par l'action des anti-convulsivants et la disparition des phénomènes par l'acidose dans le premier cas. ALLEN pense que les sujets porteurs d'une dysplasie médiastinale seraient prédisposés à de tels réflexes hyperactifs qui s'apparenteraient à l'ictus laryngé de l'adulte, car ils ont observé des manifestations analogues chez les enfants opérés d'atrésie de l'oesophage. FONTAN également a observé de tels phénomènes, disparaissant avec l'atrophine, dans les suites opératoires d'atrésie de l'oesophage (20).

DONNEES ANATOMIQUES

1 - A l'état normal la trachée du nourrisson se caractérise :

- par son étroitesse qui explique qu'une minime diminution du conduit aérien puisse avoir des répercussions fâcheuses sur la ventilation.

- par l'épaisseur de sa muqueuse, plus colorée que chez le grand enfant et qui peut masquer les cartilages sous-jacents.

- par sa tendance aux contractions spasmodiques lors de la toux, du cri et du sanglot.

- A l'examen macroscopique elle présente :

- une paroi antérieure cartilagineuse formée d'anneaux incomplets auxquels il manque en arrière 1/5 de leur circonférence. Leur nombre varie de 15 à 20.

- une paroi postérieure musculo-aponévrotique, la pars membranacea, en rapport très étroit avec l'oesophage dont elle n'est séparée que par les muscles oesophagiens et du tissu conjonctif peu dense. La section de la trachée est plus elliptique que chez l'adulte. Les anneaux trachéaux sont assez mous et se laissent facilement déprimer.

- A l'examen microscopique

Chez le nouveau-né à terme chaque formation cartilagineuse est constituée par le périchondre, une couche intermédiaire sous-périchondrale, et par une masse centrale de cartilage hyalin. Le tissu cartila-

gineux apparaît comblé de nombreux éléments cellulaires mésenchymateux non encore différenciés en cellules cartilagineuses. La substance fondamentale est acidophile du fait de l'absence de chondromucoïde. Vers 6 mois - un an on peut voir apparaître au sein du noyau hyalin central des cellules cartilagineuses typiques et autour des groupes cellulaires de petites plages basophiles traduisant la présence de chondromucoïde (23)

2 - Au cours de la trachéomalacie :

- Macroscopiquement :

La trachée peut apparaître élargie transversalement et aplatie d'avant en arrière (59, obs. 5), rarement l'aplatissement est transversal (38, 40). Sa forme est parfois ovalaire (21, obs. 4) avec dans un de nos cas une torsion sur elle-même de la partie inférieure de la trachée.

Enfin BRUGHERA a noté une hypoplasie globale de l'organe et GERBAUX un rétrécissement d'une bronche souche.

Surtout les parois trachéales apparaissent anormalement molles, tant au cours de l'endoscopie (28, 36, 55) que des constatations opératoires (24, 28) ou nécropsiques (21, obs. 4). L'affirmation d'une mollesse trachéale comporte évidemment une part d'appréciation objective. C'est pourquoi le Docteur MARET, qui a opéré nos deux premiers cas, ne se crut pas autorisé à le mentionner dans le protocole opératoire de ses deux opérés mais il nous a confirmé cette impression de mollesse trachéale lors d'un entretien oral. Lors de la vérification anatomique de notre cas n° 4 la mollesse trachéale fut retenue par plusieurs observateurs dont le Professeur JAUBERT de BEAUJEU. Cependant les anneaux cartilagineux apparaissent en nombre normal et ne présentent pas d'autre anomalie macroscopique. WITTENBORG confirme ces données : il signale que sur 17 nourrissons thoracotomisés pour collapsus trachéal au Children's Hospital Medical Center de BOSTON, pas un ne présentait d'absence d'anneau cartilagineux - on ne trouva jamais non plus d'anomalie cartilagineuse à l'autopsie.

- Histologiquement

- Les données de la littérature à cet égard sont presque inexistantes, la majorité des malades évoluant vers la guérison.

- Le malade de FORNARI eut un examen du cartilage à la fois anatomopathologique et histochimique (colorations basophiles et colorant de HOTCHKISS) il ne révéla pas d'anomalie caractérisée ; on notait

simplement une perte discrète de la basophilie habituelle et des chondrocytes semblant un peu plus volumineux que la normale.

- Dans le cas mortel de BAXTER, l'examen histologique se révéla entièrement négatif. L'auteur pense qu'il en est toujours ainsi dans la trachéomalacie.

- Pour STOWENS, qui ne consacre dans son traité de pédiatrie que quelques lignes à l'affection, chez les nouveaux-nés atteints de trachéomalacie, non seulement les cartilages trachéaux sont plus mous qu'à l'ordinaire, mais la substance fondamentale garde son affinité pour les colorants acidophiles et les cellules cartilagineuses perdent leur alignement régulier.

- Nous n'avons pu pratiquer d'examen histologique que dans un seul cas : il n'a pas montré d'autre anomalie qu'une discrète inflammation de la pars membranacea mais le cartilage était d'aspect normal.

A la lumière des connaissances actuelles un examen histologique normal ne permet donc pas de récuser le diagnostic de trachéomalacie lorsque les données cliniques radiblogiques, endoscopiques et à fortiori macroscopiques sont concordantes.

DONNEES PHYSIOPATHOLOGIQUES ET PATHOGENIE

La trachée normale présente des variations notables au cours de la respiration. Déjà BRUNNINGS en 1912 montrait que le calibre trachéal augmentait à l'inspiration et diminuait à l'expiration et que ces variations étaient plus marquées chez l'enfant que chez l'adulte. WEINGARTEN en 1919 introduit des marqueurs au niveau de la bifurcation et démontre radiologiquement qu'un allongement trachéal se produit à l'inspiration. Il est actuellement admis que les mouvements trachéaux sont passifs, dépendent des variations de pression endothoracique et non d'un tonus autonome.

Deux éléments interviennent pour déterminer le collapsus trachéal.

1 - La résistance des parois trachéales :

Elle dépend de l'état de l'armature cartilagineuse, de la taille et de la tonicité de la membrane trachéale postérieure. La capacité de la trachée d'être déformée peut être exprimée en compliance. La compliance ou élasticité est une propriété physique mesurable en changement de volume déterminé par des variations de pression. Cette compliance décroît avec l'âge, lors d'une tension longitudinale de la trachée, par extension du cou (2). C'est son augmentation anormale qui est responsable du collapsus trachéal de la trachéomalacie. Dans la grande majorité des cas ce collapsus apparaît au temps expiratoire et représente l'exagération du rétrécissement physiologique expiratoire. Dans de rares cas il serait inspiratoire (12, obs. 3) la dépression trachéale inspiratoire provoquée par une inspiration brusque fait que les parois trachéales se plaquent l'une contre l'autre à la manière des parois de caoutchouc trop molles d'un aspirateur. Les efforts inspiratoires du

nourrisson qui étouffent ne feraient qu'accentuer le collapsus. Pour RUHRMANN le collapsus inspiratoire impliquerait une atteinte concomitante de l'arc antérieur et de la pars membranacea.

2 - Les pressions régnant de part et d'autre de la trachée :

a) La pression extra-trachéale varie selon le compartiment anatomique où se trouve la trachée.

. la pression intra-thoracique est à peu de choses près égale à la pression pleurale, donc constamment négative en respiration calme, mais elle peut devenir positive en expiration forcée, à la toux, ou lors de la manoeuvre de Valsalva chez l'adulte.

. la pression cervicale est théoriquement égale à la pression atmosphérique modifiée par l'intervention des muscles du cou et des parois molles.

. la jonction cervico-thoracique est une zone de transition où le comportement de la trachée est différent de celui de la trachée cervicale et de la trachée thoracique. Mais le même point de la trachée peut être soumis à des forces très variables du fait de la grande mobilité en hauteur de la trachée.

b) La pression intra-trachéale est positive en expiration calme, ce qui distend les parois ; elle est négative en inspiration mais à un degré moindre que la pression endothoracique. A aucun moment du cycle respiratoire ne se produit normalement un rapprochement des parois perturbant le flux aérien.

Expérimentalement WITTENBORG et coll. ont pu reproduire chez des chiots nouveaux-nés deux types de collapsus qu'ils ont étudiés au radiocinéma après opacification trachéale.

- Après obstruction sous glottique au moyen d'un ballonnet gonflable ils observent un collapsus trachéal intermittent survenant au tout début de la phase inspiratoire et localisé à la seule jonction cervico-thoracique. Un tel tableau de sténose apparente peut être réalisé en clinique par une tumeur congénitale du larynx ou une anomalie de l'épiglotte ; dans ce dernier cas le rétrécissement trachéal disparaît lorsque l'épiglotte est reclinée et la glotte maintenue béante par le laryngoscope, la lumière trachéale redevient normale durant tout le cycle respiratoire (19). Ce type de collapsus provient d'une forte dépression à l'intérieur de la trachée en aval de l'obstacle laryngé lors des efforts inspiratoires.

- Par obstruction trachéale basse au niveau de la caréna ou par injection d'acétylcholine (produisant une obstruction bronchiolaire). WITTENBORG détermine un collapsus trachéal expiratoire qui est maximum en fin d'expiration et intéresse la trachée thoracique toute entière. L'auteur a observé un tel type de collapsus chez de jeunes nourrissons au cours d'une bronchiolite aiguë et l'interprète comme le simple résultat de l'hyperpression thoracique.

C'est dire qu'avant d'affirmer radiologiquement la trachéomalacie, il faut avoir éliminé ces collapsus trachéaux transitoires d'origine extra-trachéale et dus à un obstacle à l'une des extrémités de l'arbre aérien.

La pathogénie de la trachéomalacie du nourrisson est pratiquement inconnue.

Elle ne paraît pas être secondaire comme cela est le cas chez l'adulte dans la plupart des cas. On peut exclure l'hypothèse d'une destruction microbienne du cartilage puisque les troubles débutent très tôt dans la vie, avant que l'enfant n'ait présenté d'épisode infectieux. Seule l'observation de BRUGHERA peut prêter à discussion, les signes typiques apparurent secondairement et il est difficile d'affirmer si les bronchopneumopathies à répétition ont été favorisées par la trachéomalacie ou s'il s'est agi du phénomène inverse. En tout cas l'affection est bien distincte de la polychondrite atrophiante multiple comportant, outre une destruction des cartilages laryngotrachéaux et auriculaires, des atteintes inflammatoires multiples et dont le mécanisme serait immunologique.

Le rôle d'une compression mécanique de la trachée remontant à la période intra-utérine a été invoqué pour expliquer les trachéomalacies des arcs aortiques, mais il ne saurait expliquer les trachéomalacies étendues. Par ailleurs la présence au contact de la trachée d'une malformation vasculaire ne signifie pas obligatoirement responsabilité dans la genèse de la trachéomalacie. L'anomalie vasculaire pourrait bien être au contraire le témoin d'un état malformatif et constituer un argument supplémentaire en faveur de la nature malformative de la trachéomalacie.

La nature primitive congénitale de la trachéomalacie est communément admise.

Pour beaucoup d'auteurs elle témoignerait d'une immaturité cartilagineuse transitoire, à rapprocher de la laryngomalacie, l'argument principal étant à leur avis la régression spontanée avec l'âge.

Pour GERBEAUX son association à d'autres malformations laisse à penser qu'elle relève d'un trouble de l'embryogénèse au moment de la formation du cartilage. Il s'agirait d'une malformation tissulaire survenant à un stade assez tardif du développement embryonnaire (60). Elle serait à rapprocher de la bronchomalacie qui est à l'origine d'un emphyseme lobaire congénital (43). Dans cette affection on peut observer dans certains cas une bronche souche molle se collabant anormalement à l'expiration, sans lésion histologique précise (21).

T R A I T E M E N T

Les problèmes thérapeutiques que pose la trachéomalacie sont essentiellement liés à l'intensité de son retentissement fonctionnel.

I - Dans les formes communes d'expression clinique discrète (stridor, gêne respiratoire minime, absence de phénomènes asphyxiques) on ne peut que se borner à une prudente expectative. L'enfant sera régulièrement suivi pendant ses deux ou trois premières années et particulièrement suivi lors des infections des voies respiratoires. Celles-ci seront traitées par les antibiotiques. Les gamma-globulines ont été envisagées pour prévenir leur répétition (24). L'utilité de la vitamine D (7) n'est pas démontrée.

II - Mais la scène respiratoire est parfois suffisamment alarmante pour imposer une hospitalisation et même dans les cas en apparence bénins un stress quelconque peut entraîner à tout moment une défaillance respiratoire. L'enfant sera placé sous tente à oxygène. Certains auteurs ont préconisé l'inhalation d'un mélange d'oxygène et d'hélium au rythme de dix minutes toutes les heures (12). On recherchera la position qui assure la meilleure liberté des voies aériennes : très souvent il s'agit de l'attitude cambrée tête déclive.

L'alimentation orale sera administrée avec une grande prudence. Il sera dans bien des cas nécessaire d'installer une perfusion intraveineuse comportant les besoins quotidiens pour éviter le risque de fausses routes alimentaires et surtout celui d'apnées syncopales. On contrôlera les gaz du sang en vue de dépister une acidose respiratoire qu'on corrigerait alors par une perfusion de soluté alcalin.

La détresse respiratoire peut être telle qu'une trachéotomie soit envisagée - HOLINGER a dû ainsi trachéotomiser trois nourrissons qui tous évoluèrent favorablement par la suite. La trachéotomie entraîne toujours une amélioration immédiate. En effet chez le nourrisson la canule descend jusqu'à la caréna et calibre en fait toute la trachée (55). Mais ce geste n'est certainement pas anodin chez le petit nourrisson. Il ne peut que fragiliser une trachée déjà malade et pose le problème bien connu du décanulage. Rappelons qu'un des enfants de HOLINGER ne put être décanulé qu'au bout d'un an.

L'intubation trachéale, dont la technique est actuellement bien au point dans la réanimation respiratoire du nourrisson paraît préférable à la trachéotomie. BRUGHERA conseille l'intubation périodique pour stimuler le tonus trachéal. Surtout l'intubation trachéale doit être conçue comme une prothèse d'urgence permettant, associée à la ventilation assistée, de passer un cap critique (surtout en cas d'infection respiratoire intercurrente).

III - A côté de ces thérapeutiques essentiellement palliatives il faut faire une place aux tentatives chirurgicales actuelles. Aucune n'est parfaitement codifiée. Deux types d'interventions ont été réalisées :

1 - Intervention sur l'environnement trachéal pronée par GROSS (28). Cet auteur procède à l'ablation du thymus (hypertrophié dans tous ses cas) et, bien qu'il n'y ait pas de compression vasculaire évidente, à la traction en avant de la crosse aortique et à sa ligature à la face postérieure du sternum. De cette façon l'arche aortique, ayant été laissée fixée à la trachée, attire avec elle sa paroi antérieure et augmente la béance trachéale. Ce type d'intervention a été réalisé par GROSS chez quinze nourrissons de moins d'un an. L'évolution ultérieure n'est pas connue.

2 - Interventions portant sur la trachée elle-même

a) Le badigeonnage de la trachée avec le monomère Eastmann 910 fut réalisé pour la première fois en France par J. P. BINET en 1963. Ce produit à polymérisation rapide, utilisé en chirurgie expérimentale pour les anastomoses vasculaires et bronchiques, a la propriété de se solidifier instantanément dès qu'il est placé au contact d'un tissu vivant. Aussitôt qu'elle en a été revêtue au pinceau la trachée devient rigide. Mais le principal inconvénient de cette colle est de manquer totalement de souplesse et de transformer la trachée en un tube plus ou moins inerte. D'autre part l'expérimentation

animale a montré qu'elle n'était pas toujours bien supportée par les tissus, entraînant parfois une fibrose importante avec réaction inflammatoire de voisinage (29) J. P. BINET l'a utilisé dans un cas grave de trachéomalacie, le résultat a été satisfaisant, avec un recul de 15 mois. Aucune observation analogue n'a été publiée depuis cette date. Quatre de nos malades ont subi un tel encollage :

- les deux premières interventions furent réalisées dans de très mauvaises conditions, d'une part en raison de l'état catastrophique des enfants lorsqu'ils furent confiés au chirurgien, en désespoir de cause, d'autre part du fait de la qualité médiocre de la colle utilisée, notamment son manque d'adhérence. Le produit fut appliqué sur toute la hauteur de la trachée et sur toutes ses faces. Dans l'obs. 2 le but de l'intervention était double : rigidifier la trachée et stabiliser le médiastin refoulé par la hernie du poumon gauche. Dans les deux cas l'issue fut fatale, après une amélioration transitoire dans l'obs. 2.

- Deux encollages partiels ont été effectués avec la colle japonaise :

- . encollage de la membrane postérieure (obs. 7) portant sur la portion moyenne de la trachée, seule atteinte, avec un résultat immédiat satisfaisant.

- . encollage limité à l'arc antérieur (obs. 5) alors que la paroi postérieure était également dyskinétique. L'amélioration clinique fut considérable et l'endoscopie permit de constater la parfaite stabilité de cette paroi antérieure au cours des mouvements respiratoires.

On manque encore de recul pour préciser les indications d'une telle intervention. Elle est réservée pour l'instant aux formes graves. Il est possible qu'à l'avenir, avec des colles améliorées, ses indications soient considérablement élargies.

b) Quant aux interventions de plastie trachéale (greffe osseuse postérieure selon la technique de HERZOG et NISSEN) bien codifiées chez l'adulte en cas d'atonie de la membrane postérieure elles n'ont à ce jour jamais été pratiquées chez l'enfant. Dans notre observation 8 une telle opération sera peut-être à envisager dans l'avenir si les troubles persistent.

En ce qui concerne la trachéomalacie des arcs aortiques (double arc aortique en particulier) souvent responsable de décès pos-opératoires précoces, différents procédés ont été proposés pour pallier ses effets (27).

- La trachéotomie pré-opératoire est très discutée par source d'ennuis ultérieurs au moment de la décanulation.

- En cours d'intervention la dissection autour de la trachée doit être minime. GROSS préconise la suspension de la trachée au sternum par l'intermédiaire de l'aorte.

- Mais le meilleur moyen de passer le cap dangereux qui suit l'intervention paraît être actuellement l'intubation prolongée avec assistance respiratoire (52).

C O N C L U S I O N S

A propos de cinq observations personnelles une revue générale a été effectuée des trachéomalacies du nourrisson relevées dans la littérature.

La trachéomalacie est une étiologie peu connue de troubles respiratoires du premier âge et elle est souvent difficile à affirmer avec certitude.

Elle mérite d'être recherchée devant un stridor inspiratoire et expiratoire, une dyspnée parfois asthmatiforme, des accès d'apnée avec cyanose. Il s'agit d'un diagnostic d'élimination à n'admettre qu'avec réserve, après avoir exclu une obstruction laryngée, un asthme bronchique et les compressions trachéales extrinsèques.

Mais les malformations vasculaires et l'atrésie de l'oesophage peuvent s'accompagner d'une trachéomalacie authentique qui pose des problèmes diagnostiques et thérapeutiques très voisins de la trachéomalacie autonome. Son diagnostic repose avant tout sur l'endoscopie qui révèle des parois anormalement molles et coalescentes à l'expiration. La radiologie (clichés en série avec rayons horizontaux surtout) est un appoint diagnostique capital. En l'absence de critère histologique actuellement valable la constatation opératoire d'une mollesse anormale de la trachée est un argument décisif mais il manque dans la majorité des cas, l'évolution se faisant vers la guérison spontanée autour de 2 ans.

L'accent est mis actuellement sur l'existence de formes gravissimes souvent mortelles (4 de nos 5 observations) : elles sont dominées par les accès d'apnée avec cyanose et justifient les tentatives chirurgicales actuelles d'encollage trachéal.

La pathogénie est inconnue. La fréquence des malformations associées est en faveur d'une malformation congénitale ; elle paraît atteindre non seulement l'arc antérieur cartilagineux mais parfois aussi la paroi postérieure membraneuse.

VU, le Doyen :

J. F. CIER

Le Président de la Thèse :

Professeur MONNET

VU et permis d'imprimer
LYON, le 16-11-67

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,

P. LOUIS

B I B L I O G R A F H I E

- 1 - ALLEN (R.) - TOWSLEY (H.) - WILSON (J.) - Neurog enic stridor in Infancy Am. J. Dis. Child. - 1964 - 84 - 179
- 2 - BAXTER (J. D.) - DUNBAR (J.) - Tracheomalacia - Ann. Otol. 1963 - 72 - 1013.
- 3 - BIGLER (J.) - HOLINGER (P. M.) - JONHSTON (R. F.) - Tracheotomy in infancy Pediatrics - 1954 - 13 - 476.
- 4 - BINET (J. P.) - et Coll. - Traitement de la trach omalaciegravissime du nourrisson par application p ri-trach ale du monom re Eastman 910 - Presse Med. 1965 - 73 - 2437.
- 5 - BOWMANN (J. E.) - CHEVALLIER-JACKSON - Chronic stridor in infancy - J. of Ped. 1939 - 15 - 476.
- 6 - BRUGHERA (F.) - Nota su in caso letale di tracheomalacia in lattante associata ad ipoplasia tracheale - Minerva Pediatrica - 1963 - 15 - 1074.
- 7 - BRUGHERA (F.) - La discinesia tracheobronchiale ipotonica o tracheobronchomalacia nel lattante - Parma - 1963 - 34 - 518.
- 8 - CAFFEY (J.) - Pediatric X Ray Diagnosis - 5th Edition - Chicago Year Book Publischers - 1967 - p. 224.

- 9 - CAMERON (A. H.) - HAIGHT (C.) - Congenital atresia of the oesophagus - Postgrad. Med, 1964 - 36 - 463.
- 10 - CANTRELL (J. R.) - GUILD (H. G.) - Congenital stenosis of the trachea - Am. J. Surg. 1964 - 108 - 297 -
- 11 - CLARKSON (P. M.) - RITTER (D. G.) - Aberrant left pulmonary artery - Dis. of Child. 1967 - 113 - 373.
- 12 - CONGENITAL abnormalities in infancy - Ed. by A. P. Norman - Oxford Blackwell Scientific Publications - 1963.
- 13 - COX (W. L.) - SHAW (R.) - Congenital chondromalacia of the trachea - J. Thorac. Cardio. Surg. 1965 - 49 - 1033.
- 14 - CURRARINO (G.) - SILVERMANN (F. N.) - Roentgen diagnosis of pulmonary diseases of the newborn infant - Pediat. Clin. North Amer. - 1957 - 1 - 27.
- 15 - DEKKER (E.) - LEDEBOER (R. C.) - Compression of the tracheo-bronchial tree by the action of the voluntary respiratory musculature in normal individuals and in patients with asthma and emphysema - Am. J. Roentgen - 1961 - 85 - 217.
- 16 - DONALDSON (S. W.) - TOMPSETT (A. C.) - Tracheal diameter in the normal newborn infant - Am. J. Roentgen - 1961 - 85 - 217.
- 17 - EVANS (W. A.) - Congenital obstructions of the respiratory tract - Tracheal malformations - Am. J. Roentgen - 1949 - 62 - 167.
- 18 - FEARON (B.) - SHORTREED (D.) - Tracheobronchial compression by congenital cardio-vascular anomalies in children - Ann. Otol. St-Louis - 1963 - 72 - 949.
- 19 - FERGUSON (C.) - CARLYLE (G.) - FLAKE (M.) - Tracheobronchic and bronchographic studies as aids in diagnosis of congenital malformations of tracheobronchial tree - Ann. Otol. Rhin. - 1954 - 63 - 1056.
- 20 - FONTAN (A.) - LASSERRE (J.) - BATTIN (J. J.) - Un trouble singulier survenant chez certains opérés d'atrésie de l'oesophage : arrêt respiratoire et cardiaque dramatique - J. Med. de Bordeaux - 1965 - 10 - 1729.

- 21 - FORNARI (J.) - Contribution à l'étude de la bronchomalacie chez le nourrisson - Thèse Paris 1963.
- 22 - FRANCOIS (R.) - MARET (G.) - DUC (H.) - RACLE (P.) - MOREAU (P.) - Agénésie pulmonaire droite et bronchomalacie gauche - Effet du traitement de la bronchomalacie - Pédiatrie - 1966 - 21 - 106.
- 23 - GAMMARROTA (V.) - Morphologie et pathologie des cartilages bronchiques - Les Bronches - 1955 - 5 - 46.
- 24 - GERBEAUX (J.) - COUVREUR (J.) - AUTIER (Ch.) - BUSSIÈRE (J. L.) - La trachéomalacie du nourrisson - la mollesse de l'oreille, signe évocateur du diagnostic - Arch. Fr. Ped. 1965 - 22 - 1175.
- 25 - GERBEAUX (J.) - COUVREUR (J.) - AUTIER (C. H.) - BUSSIÈRE (J. L.) - Trachéomalacie du nourrisson - Arch. Fr. Ped. - 1965 - 22 - 880.
- 26 - GOLDBLOOM (R. B.) - DUNBAR (J.) - Calcification of the cartilages in the trachea and larynx in infancy associated with congenital stridor - Pediatrics 1960 - 26 - 669.
- 27 - GROSS (R. E.) - Arterial malformation which causes compression of the trachea or esophagus. Circulation - 1955 - 11 - 124.
- 28 - GROSS (R. E.) - Presidential address. Thoracic surgery for infants - J. Thorac. Cardiovasc. Surg. - 1964 - 48 - 152.
- 29 - GUILMET (D.) - BRUNET (A.) - PEDEFERRI (G.) - WEISS (M.) - Utilisation du monomère Eastmann 910 en chirurgie thoracique et expérimentale - Technique - Premiers résultats - Ann. Chir. Thor. et Cardiovasc. - 1964 - 3 - 245.
- 30 - HERZOG (H.) - La trachéoplastie dans la sténose expiratoire de la trachée et des grosses bronches par hypotonie de la paroi membraneuse - J. Fr. Med. Chir. Thor. - 1961 - 15 - 415.
- 31 - HIRSCH (W.) - LOEWENTHAL (M.) - SWIRSKY (S.) - Congenital stridor and malformations of the trachea - Ann. Paed. 1954 - 82 - 1.

- 32 - HOLDER (T. M.) - CLOUD (D. T.) - LEWIS (J. E.) - Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula - Pediatrics - 1964 - 34 - 542.
- 33 - HOLINGER (P. H.) - BROWN (W. T.) - Tracheotomy in the newborn - Am. J. Surg. 1965 - 109 - 771.
- 34 - HOLINGER (P. H.) - BROWN (W. T.) - Endoscopic aspects of post-surgical management of congenital atresia and tracheoesophageal fistula - J. Thorac. Cardio-vasc. Surg - 1965 - 49 - 22.
- 35 - HOLINGER (P. H.) - Congenital anomalies of the tracheobronchial tract - Post- grad. Med. - 1964 - 36 - 454.
- 36 - HOLINGER (P. H.) - JOHNSTON (K. C.) - Benign stenosis of the trachea - Ann. Otol. Rhin. Laryng. - 1950 - 59 - 837.
- 37 - HOWARD (W.) - CAMPBELL (P.) - Generalised bronchiectasis associated with deficiency of cartilage in the bronchial tree - Arch. Dis. in Child. - 1960 - 351 - 180.
- 38 - JACKSON (C. L.) - Peroral endoscopy and laryngeal surgery - p. 464 - St-Louis - 1915.
- 39 - JACKSON (C. L.) - JACKSON (C.) - Diseases of the nose throat and ear W. Saunders Co Philadelphia - 1947 -
- 40 - JACKSON (C.) - JACKSON (C. L.) - Maladie du larynx - Doin Ed. 1941 - p. 83.
- 41 - JAUBERT DE BEAUJEU (M.) - MIKAELOFF (P.) Détresse respiratoire par double arc aortique complet chez le nouveau-né - Intervention d'urgence à la 60ème heure - Guérison - Pédiatrie - 1964 - 29 - 591.
- 42 - JEAN (R.) et coll. - La trachéobronchomégalie - Arch. Fr. Ped. - 1967 - 24 - 633.
- 43 - JOSEPH (R.) - NEZELOFF (C.) - RIBIERRE (M.) - PLAINFOSSE (B.) Rôle des anomalies des cartilages bronchiques dans la pathogénie de l'emphysème lobaire géant - Sem. Hop. - Ann. Ped. 1958 - 34 - 536.

- 44 - KAPLAN (M.) - STRAUS (P.) - JARLIER (H.) - LOTERMAN -
L'artère sous-clavière droite rétro-oesophagienne - Etude
de cette malformation à propos d'un cas - Sem. Hôp. Paris -
Ann. Ped. - 1964 - 37 - 2023.
- 45 - LANDING (B. H.) - Anomalies of the respiratory tract-Pediat.
Clin. North Amer. 1957 - 1 - 73.
- 46 - LEMARIEY (A.) - Otorhinolaryngologie Infantile - Masson Ed. Paris
1956. p. 369.
- 47 - LEMOINE (J. M.) - GARAIX (J. P.) - Les dyskinésies trachéobron-
chiques à formes hypotonique - Sem. Hôp. Paris - 1953 -
29 - 933.
- 48 - LE TAN VINH - ALAGILLE (D.) - NGUYEN VAN PHUOC - Artère
pulmonaire gauche anormale - Arch. Fr. Ped. - 1961 - 18 -
248.
- 49 - LEVIN (S. J.) - ADLER (P.) - SCHERRER (R. A.) - Collapsible
trachea (trachéomalacia) A non allergic cause of wheezing
in infancy - Ann. Allergy - 1964 - 22 - 20.
- 50 - MARION (P.) - GOUNOT (J.) - ESTANOVE (S.) - Traitement chirur-
gical d'urgence d'un double arc aortique chez un nourrisson-
Soc. Chir. de Lyon - Séance du 16 mars 1961.
- 51 - MARTIN (L. W.) - HOGG (S. P.) - Oesophageal atresia and tracheo-
oesophageal fistula - Association with chondromalacia of
the larynx and the upper trachea - Am. J. Dis. Child. -
1960 - 99 - 828.
- 52 - MATHEY (J.) - NOUAILLE (J.) - GAUTHIER (M.) - GALEY (J. J.) -
BINET (J. P.) - Les interventions cardio-vasculaires chez
le nourrisson - Bilan et réflexions - Presse Med. - 1966 -
74 - 28.
- 53 - MATHEY (J.) - BINET (J. P.) - DENIS (B.) - Anomalies du dévelop-
pement des arcs aortiques - Journal de Chirurgie - 1959 -
77 - 505.
- 54 - MOUNIER KUHN (P.) - HEIDENMINGER (E.) - KLOTZ (G.) - Consi-
dérations étiologiques à propos d'un cas de trachéomalacie -
Ann. ORL - 1958 - 75 à 280.

- 55 - MOUNIER KUHN (P.) - FONTVIELLE (J.) - CHARACHON (D.) -
Difficultés diagnostiques des dyspnées graves du nouveau-né
et du nourrisson - J. Fr. ORL - 1965 - 14 - 155.
- 56 - NELSON (C. S.) - BHARUCHA (P. K.) - Tracheal sténosis and patent
ductus arteriosus - Thorax - 1967 - 22 - 7.
- 57 - PALLESTRINI (E.) - Sulle sindromi laringotracheali nel lattante
in Congresso (9e) Nazionali di Nipiologia e giornate (5e)
internazionali Nipiologiche - Trieste - 23-26 maggio 1957.
- 58 - PINSON (M. L.) - Stridor laryngé congénital - Point de vue physio-
pathologique - Journ. Med. Bordeaux - 1965 - 7 - 1167.
- 59 - PARCY (L.) - Stridor in children - Proc. Roy. Soc. Med. - 1955 -
58 - 267.
- 60 - ROUX (C. H.) - Embryologie et pathologie malformative de l'appa-
reil respiratoire - Sem. Hôp. Paris - Ann. Ped. 1964 -
30 - 1329.
- 61 - RUHRMANN (G.) - Leitsymptom : Stridor im ersten Lebensjahr -
Munch. Med. Woch. 1964 - 27 - 1205.
- 62 - RUHRMANN (G.) - Stridor congenitus durch funktionelle stenose
der trachea - Arch. Fur. Kinderheilkunde - 1963 - 2 - 170.
- 63 - STOWENS (D.) - Pediatric pathology - Williams & Wilkins -
Baltimore 1966 - p. 459.
- 64 - TOYON (J.) - Tracheomalacie associée à l'atrésie de l'oesophage
avec fistule trachéooesophagienne - Thèse - Paris - 1963.
- 65 - WILSON (T. G.) - FRANKLIN (A. W.) - Discussion on stridor in
infants - Proc. Roy. Soc. Med. 1952 - 45 - 355.
- 66 - WITTENBORG (T. G.) - GYEPES (M. D.) - CROCKER (D.) -
Tracheal dynamics in infant with respiratory distress.
Stridor and collapsing trachea - Radiology - 1967 - 88 - 653.

TABLES DES MATIERES

- INTRODUCTION
- HISTORIQUE
- LES OBSERVATIONS
 - Observations personnelles.
 - Observations de la littérature.
- ETUDE CLINIQUE
 - Circonstances étiologiques.
 - Symptomatologie.
 - Anomalies associées.
- TRACHEOMALACIE ET MALFORMATIONS CHIRURGICALES
DU MEDIASTIN
- EXAMENS PARACLINIQUES
 - La Radiologie.
 - L'Endoscopie.
 - Les Examens de Laboratoire.
- EVOLUTION ET PRONOSTIC
- LE DIAGNOSTIC POSITIF
- LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL
- DONNEES ANATOMIQUES
- DONNEES PHYSIOPATHOLOGIQUES ET PATHOGENIE
- TRAITEMENT
- CONCLUSIONS
- BIBLIOGRAPHIE

